

**DIAGNOSTIK UND KLINISCHES ERSCHEINUNGSBILD
DER SYRINGOMYELIE**

WILLY OSMAN

1984

*Diss.
München*

Aus der Neurologischen Klinik der Universität München

Direktor: Prof. Dr. A. Schrader

DIAGNOSTIK UND KLINISCHES ERSCHEINUNGSBILD
DER SYRINGOMYELIE

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
an der Ludwig Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

WILLY OSMAN

aus

München

1984

Mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München

Berichterstatter : Professor Dr. Schrader

Mitberichterstatter :

Dekan : Professor Dr. Spann

Tag der mündlichen Prüfung : 18. 12. 1984

Meinen Eltern

1.	Einleitung	1
2.	Die Eltern	2
3.	Die Eltern	3
4.	Die Eltern	4
5.	Die Eltern	5
6.	Die Eltern	6
7.	Die Eltern	7
8.	Die Eltern	8
9.	Die Eltern	9
10.	Die Eltern	10
11.	Die Eltern	11
12.	Die Eltern	12
13.	Die Eltern	13
14.	Die Eltern	14
15.	Die Eltern	15
16.	Die Eltern	16
17.	Die Eltern	17
18.	Die Eltern	18
19.	Die Eltern	19
20.	Die Eltern	20
21.	Die Eltern	21
22.	Die Eltern	22
23.	Die Eltern	23
24.	Die Eltern	24
25.	Die Eltern	25
26.	Die Eltern	26
27.	Die Eltern	27
28.	Die Eltern	28
29.	Die Eltern	29
30.	Die Eltern	30
31.	Die Eltern	31
32.	Die Eltern	32
33.	Die Eltern	33
34.	Die Eltern	34
35.	Die Eltern	35
36.	Die Eltern	36
37.	Die Eltern	37
38.	Die Eltern	38
39.	Die Eltern	39
40.	Die Eltern	40
41.	Die Eltern	41
42.	Die Eltern	42
43.	Die Eltern	43
44.	Die Eltern	44
45.	Die Eltern	45
46.	Die Eltern	46
47.	Die Eltern	47
48.	Die Eltern	48
49.	Die Eltern	49
50.	Die Eltern	50
51.	Die Eltern	51
52.	Die Eltern	52
53.	Die Eltern	53
54.	Die Eltern	54
55.	Die Eltern	55
56.	Die Eltern	56
57.	Die Eltern	57
58.	Die Eltern	58
59.	Die Eltern	59
60.	Die Eltern	60
61.	Die Eltern	61
62.	Die Eltern	62
63.	Die Eltern	63
64.	Die Eltern	64
65.	Die Eltern	65
66.	Die Eltern	66
67.	Die Eltern	67
68.	Die Eltern	68
69.	Die Eltern	69
70.	Die Eltern	70
71.	Die Eltern	71
72.	Die Eltern	72
73.	Die Eltern	73
74.	Die Eltern	74
75.	Die Eltern	75
76.	Die Eltern	76
77.	Die Eltern	77
78.	Die Eltern	78
79.	Die Eltern	79
80.	Die Eltern	80
81.	Die Eltern	81
82.	Die Eltern	82
83.	Die Eltern	83
84.	Die Eltern	84
85.	Die Eltern	85
86.	Die Eltern	86
87.	Die Eltern	87
88.	Die Eltern	88
89.	Die Eltern	89
90.	Die Eltern	90
91.	Die Eltern	91
92.	Die Eltern	92
93.	Die Eltern	93
94.	Die Eltern	94
95.	Die Eltern	95
96.	Die Eltern	96
97.	Die Eltern	97
98.	Die Eltern	98
99.	Die Eltern	99
100.	Die Eltern	100

Meinen Dank aussprechen möchte ich
Herrn Oberarzt Dr. habil. Karl Einhäupl
für die Überlassung des Themas und für
die Unterstützung bei der Bearbeitung.

I N H A L T

1.	Einleitung	1
2.	Begriffsbestimmung, Historisches	3
3.	Morphologie	5
4.	Ätiologie und Pathogenese	9
5.	Manifestationsalter und Geschlechtsverteilung	19
6.	Epidemiologie	20
7.	Klinisches Bild der Syringomyelie	21
8.	Diagnostik	35
9.	Differentialdiagnosen	43
10.	Therapie der Syringomyelie	49
11.	Verlauf und Prognose	54
12.	Patientengut und Methodik	56
13.	Kasuistiken	58
14.	Ergebnisse	97
14.1.	Geschlechtsverteilung und Manifestationsalter	97
14.2.	Anamnestiche Angaben	97
14.2.1.	Pathogenetische Aspekte	97
14.2.2.	Familienanamnese	98
14.2.3.	Initiale Beschwerden	98
14.2.4.	Krankheitsverlauf	99
14.2.5.	Beschwerden bei stationärer Aufnahme	99
14.3.	Internistische Untersuchung	104
14.4.	Neurologische Untersuchung	106
14.4.1.	Hirnnervenstatus	106
14.4.2.	Reflexverhalten	106
14.4.3.	Pyramidenbahnzeichen	107
14.4.4.	Störungen der Motorik	107
14.4.5.	Sensibilitätsstörungen	108
14.4.6.	Höhere zerebrale Funktionen, Psyche	110

14.5.	Laboruntersuchungen	115
14.6.	Apparative Untersuchungen	117
14.6.1.	Röntgennativdiagnostik	117
14.6.2.	Myelographie	118
14.6.3.	Computertomographie	118
14.6.4.	Elektroenzephalographie	119
14.6.5.	Elektromyographie	119
14.6.6.	Elektroneurographie	120
14.7.	Intraoperative Befunde	124
15.	Diskussion	125
16.	Zusammenfassung	138
	Tabellenverzeichnis	140
	Abbildungsverzeichnis	140
	Literaturangabe	141

1. EINLEITUNG

Seit die Syringomyelie mit Beginn des vorigen Jahrhunderts Eingang in die Medizin gefunden hat, wird ihr nicht nur innerhalb des neurologischen Fachgebietes ein besonderer Stellenwert eingeräumt.

Gründe hierfür dürften in der Vielgestaltigkeit des klinischen Erscheinungsbildes und in der Komplexität der Symptomatik zu suchen sein. Zwangsläufig ergibt sich auch hinsichtlich der differentialdiagnostischen Überlegungen ein großer Spielraum.

Andererseits hat die Frage nach der Pathogenese eine Reihe von Widersprüchlichkeiten und Ungereimtheiten aufkommen lassen.

Viele Erklärungsversuche konnten ihre Gültigkeit nur für bestimmte Teilaspekte behalten.

Eine ähnliche Situation läßt sich bezüglich des therapeutischen Vorgehens feststellen. So konnte die bislang angewandte Röntgentherapie und auch die medikamentöse Behandlung zwar in einigen Fällen die Progredienz des Leidens verzögern, ein Stillstand oder gar eine Heilung der Krankheit war in der Regel nicht zu erwarten. Durch die Arbeiten Gardners in den 50iger Jahren ist die Syringomyelie erneut in den Blickpunkt des Interesses gerückt. Gardner konzipierte eine inzwischen durch eine Vielzahl klinischer Beobachtungen bestätigte Entstehungstheorie; desweiteren wies er einen neuen Weg des therapeutischen Vorgehens in Form eines neurochirurgischen Eingriffes. Inwieweit Gardners Überlegungen und seine operative Methode eine Relevanz haben, der Syringomyelie wirksam entgegenzutreten zu können, wird die nahe Zukunft zeigen. Vielleicht ist es ein Weg aus der bislang herrschenden Hoffnungslosigkeit und Ohnmacht.

Von entscheidender Bedeutung ist, die Syringomyelie als solche frühzeitig zu erkennen, was eine genaue Kenntnis des Krankheitsbildes und den gezielten Einsatz der ver-

fügbaren diagnostischen Möglichkeiten voraussetzt. Es finden sich in der entsprechenden Fachliteratur eine Reihe von Veröffentlichungen. Die meisten kasuistischen Mitteilungen beschränken sich jedoch auf die Darstellung interessanter Einzelsymptome der Erkrankung oder auf außergewöhnliche Erscheinungsformen.

Umfassende Studien anhand eines größeren Patientenkollektives, die das Krankheitsbild in seiner Gesamtheit umfassen und den Verlauf aufzeichnen, finden sich im deutschsprachigen Raum dagegen selten.

Hervorzuheben sind die klinischen Verlaufsbeobachtungen von G. Hertel und Mitarbeiter an der Neurologischen Universitätsklinik Würzburg sowie von G. Schliep und U. Ritter an der Universitäts-Nervenklinik Köln.

Meine Arbeit über die an der Neurologischen Klinik des Klinikums Großhadern in München aufgenommenen Syringomyeliepatienten soll der weiteren Ergänzung bereits vorhandener Studien dienen.

Schwerpunktmäßig sollen die verschiedenen diagnostischen Einsatzmöglichkeiten vergleichend betrachtet und der Versuch unternommen werden, ihnen hinsichtlich der Diagnosestellung einen Stellenwert zuzuschreiben.

2. BEGRIFFSBESTIMMUNG, HISTORISCHES

Der Ausdruck Syringomyelie setzt sich zusammen aus den Begriffen Syrinx (griech.: Höhle, Flöte) und Myelos (griech.: Mark).

Mit Syringomyelie werden dementsprechend morphologische Veränderungen des Rückenmarks beschrieben, deren charakteristisches Merkmal die Höhlenbildung darstellt.

Scheid (88) definiert die Syringomyelie als eine nach diesen anatomischen Merkmalen bezeichnete Gruppe von Rückenmarkserkrankungen mit charakteristischer Prozeßlokalisation, weitgehend einheitlichen morphologischen Veränderungen, übereinstimmender neurologischer Symptomatik und oft auch ähnlicher Verlaufsscharakteristik.

Geprägt wurde der Begriff Syringomyelie erstmals 1827 von Olivier D'Angers (75), der damit eine Erweiterung des normalerweise im Erwachsenenalter obliterierten Zentralkanals beschrieb. Bereits vor dieser Zeit fanden sich in der Literatur Beschreibungen über Höhlenbildungen im Rückenmark, so 1545 durch Estienne (26) oder 1804 durch Portal (83).

Simon (94) führte 1875 für die Erweiterung des Zentralkanals den Ausdruck "Hydromyelie" ein, mit "Syringomyelie" umschrieb er Zysten- und Höhlenbildungen im Rückenmark, die keine Verbindung mit dem Zentralkanal zeigen. Leyden (56) hielt diese Differenzierung für nicht angebracht, da seiner Ansicht nach beiden Veränderungen eine ätiologische Einheit zugrunde liegt.

In der deutschsprachigen Literatur wurde lange Zeit als Synonym die Bezeichnung "Gliastift" oder "spinale Gliose" geführt; allerdings findet dadurch nur ein Teilaspekt der morphologischen Veränderungen seine Berücksichtigung.

Bodechtel und Schrader (10) sehen in der "Syringomyelie" in erster Linie nicht einen pathologisch-anatomischen, sondern vielmehr einen klinischen Begriff.

Neuerdings kommen immer häufiger die synonymen Bezeichnungen "Syringomyelie-Komplex" oder "Syringomyelie-Syndrom" zur Anwendung. Entsprechend dem pathogenetischem Mechanismus wird weiterhin in eine primär genuine und sekundär erworbene Syringomyelie unterschieden.

3. MORPHOLOGIE

Das morphologische Substrat der Syringomyelie ist die Höhlenbildung im Rückenmark.

Die vorwiegend im Zervikalmark lokalisierten Spaltbildungen erstrecken sich meist über mehrere Segmente, können sich aber in Ausnahmefällen bis in den Bereich des Lumbal- und Sakralmarks ausdehnen. Ein isoliertes Auftreten von Höhlenbildungen in diesen Bereichen ist bei der Syringomyelie nicht beschrieben.

Bei kranialer Ausdehnung in die Medulla oblongata, selten erstrecken sich die Höhlen bis in die Pons, wird von einer Syringobulbie gesprochen.

Entsprechende Veränderungen oberhalb dieser Areale wurden bisher nur ganz selten beobachtet, so von Spiller (97), Kirgis und Echols (53) und Ostertag (74).

Makroskopisch zeigt das Rückenmark in Prozeßhöhe eine zystische Auftreibung. In einigen Fällen kann es auch normal erscheinen oder sogar in seinem Durchmesser verringert sein. Die Meningen erscheinen in diesem Abschnitt auffallend verdickt und getrübt, die weichen Häute sind untereinander und mit der Dura verbacken.

Im Querschnitt des Rückenmarks kann man innerhalb der grauen Substanz kleine Zysten, Spalten, röhrenförmige Hohlräume, seltener auch gekammerte Formationen finden. Die Höhlen können mit dem oftmals erweiterten Zentralkanal kommunizieren. Bei geringgradiger Ausprägung sind die Höhlen vorwiegend einseitig in der Nähe des Zentralkanals anzutreffen. In ihrer Ausdehnung erfassen sie die Basis der Hinterhörner, die hintere und vordere Commissur sowie die Vorderhörner. Bei fortgeschrittenen Prozessen kann die gesamte graue Substanz des Rückenmarks durchsetzt sein. Auch findet man in einigen Fällen anstelle der Höhle nur eine zentrale stiftförmige Gliose (sog. Gliastift), die sich ebenfalls über meh-

rere Segmente und vornehmlich entlang des Septum posticum im Hinterstrangareal erstreckt.

Im mikroskopischen Bild erkennt man, daß die Hohlräume von einem unterschiedlich dicken Wall aus faserbildenden Gliazellen umgeben sind, die in ihrer Ausdehnung die Höhle weit übertreffen können. Innerhalb dieses Gewebes finden sich, möglicherweise bedingt durch regressive Veränderungen, ebenfalls kleine Spalten und Höhlen. Auch in Segmenten, die makroskopisch nicht das Bild der Syringomyelie aufweisen, kann vorwiegend im Bereich der hinteren Commissur und des ventralen Hinterstrangfeldes histologisch eine Fasergliose nachgewiesen werden.

Innerhalb des Gliagewebes lassen sich gelegentlich plumpe, endständig aufgetriebene Faserfragmente finden. Diese bereits 1898 von Rosenthal (87) beschriebenen und nach ihm benannten Fasern werden als Überreste degenerierten Gliagewebes angesehen.

In der Umgebung der Höhle zeigen sich demyelinisierte Bereiche, ferner Restzustände nach Nervenzelluntergängen unterschiedlicher Ausprägung.

Die Wände der benachbarten Gefäße sind hyalinisiert, verdickt und von brüchiger Konsistenz; die Gefäßlumina sind meist eingeengt. Peters (78) bezeichnet diese reaktiven Veränderungen als charakteristisches Merkmal der Syringomyelie.

Die innere Wand der Höhle ist teilweise oder vollständig mit ependymalen Zellen ausgekleidet, was auf eine Verbindung mit dem Zentralkanal schließen läßt. Im Inneren der Höhle lassen sich gelegentlich noch Überreste degenerierten Rückenmarksgewebes nachweisen.

Die Syringomyelie ist morphologisch gesehen ein fortschreitender degenerativer Prozeß, der sich vorzugsweise in der grauen Substanz des Rückenmarks manifestiert und je nach Ausprägungsgrad zur Schädigung bzw. zum Untergang nervaler Strukturen führt.

Die Schädigung resultiert einerseits aus der direkten

Beteiligung am degenerativen Geschehen, zum anderen ist sie Folge von Kompression und mangelhafter Durchblutung.

Als wesentliche Leitungsbahnen sind maßgeblich betroffen die im Hinterhorn eintretenden und durch die vordere Commissur kreuzenden spino-thalamischen Fasern, ferner die vegetativen Zentren des Sympathicus und Parasympathicus der Intermediärzone im Seitenhorn sowie die motorischen Anteile im Vorderhornareal. Eine weitere Ausdehnung der Höhle kann zu einer kompressionsbedingten Läsion des Tractus spinothalamicus und der Pyramidenbahn führen. Eine Alteration der Hinterstränge wird dagegen relativ selten beobachtet.

Nachfolgende Abbildung (10) verdeutlicht die Querschnittsverteilung der morphologischen Veränderungen im Rückenmark bei der Syringomyelie:

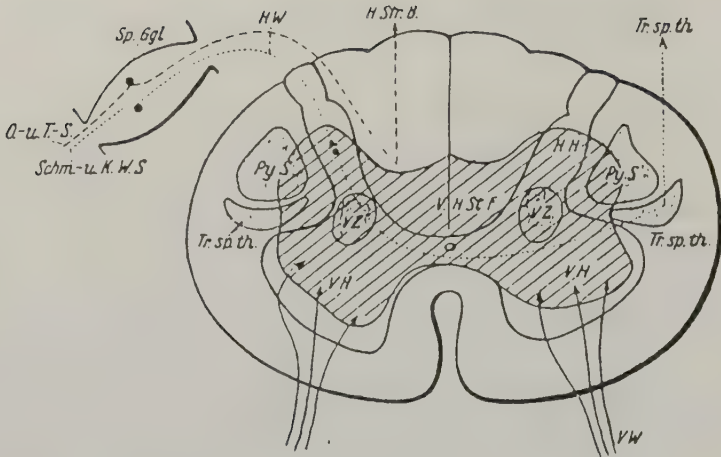


Abb. 1: Querschnittsverteilung der Syringomyelie im Rückenmark

Erläuterung:

schraffierte Fläche: bevorzugte Ausdehnung der Höhle bzw. Gliese

O.-T.-S.: Leitungsbahnen der Oberflächen- und Tiefensensibilität

Schm.-u. K.W.S.: Leitungsbahnen der Schmerz- und Temperaturempfdg.

Sp.Ggl.: Spinalganglion

H.W.: hintere Wurzel

H.H.: Hinterhorn

H.Str.B.: Hinterstränge (Tiefen- und Oberflächensensibilität)

Tr.sp.th.: Tractus spinothalamicus (Schmerz- und Temperaturleitung)

Py.S.: Pyramidenseitenstrang

V.Z.: vegetative Zentren des Sympathicus und Parasympathicus der Intermediärzone und im Seitenhorn

V.H.: Vorderhorn

V.W.: Vorderwurzel

4. ÄTIOLOGIE UND PATHOGENESE

Der genaue Pathomechanismus der Syringomyelie ist bis heute noch nicht vollständig geklärt.

Abgesehen von jenen Prozessen, wie Traumen des Rückenmarks, Neubildungen mit sekundärem Zerfall, Infarkte, Hämatomyelien oder ähnliche, in deren Krankheitsverlauf es sekundär zu Veränderungen im Sinne einer Syringomyelie kommt, ist doch bei der Mehrzahl der Fälle eine eindeutige Zuordnung hinsichtlich der Herkunft und Entstehung nicht möglich.

Dementsprechend erfolgte bereits frühzeitig die Differenzierung in eine primär genuine und eine sekundäre Syringomyelie.

In Anlehnung an die Untersuchungen Bremers (14), der sowohl bei Syringomyelie-Erkrankten als auch in deren Verwandtschaft ein gehäuftes Vorkommen von Merkmalen des sogenannten Status dysraphicus (Kyphoskoliose, Trichterbrust, Spina bifida u.a.) beschrieb, vertraten einige Autoren, vor allem Mulvey und Rieley (67) die Ansicht, der Syringomyelie liege eine hereditäre Komponente zugrunde.

Diese Hypothese konnte in den vergangenen Jahrzehnten weder durch Zwillingsforschung noch durch klinische Beobachtungen verifiziert werden.

Andererseits hat das relativ häufige gemeinsame Auftreten der Syringomyelie mit dysplastischen Erscheinungen, wie dem Klippel-Feil-Syndrom, der Arnold-Chiari-Mißbildung, Halsrippen, Kiemengangsresten u.a., in fast allen Entstehungstheorien den Grundgedanken der embryonalen Fehlentwicklung entstehen lassen.

Einer dieser Theorien, die lange Zeit im Vordergrund stand und teilweise heute noch vertreten wird, liegt der Gedanke zugrunde, die Syringomyelie in den Formenkreis

der dysraphischen Störungen einzuordnen.

Die Vorstellung der embryonalen Fehlentwicklung des Rückenmarks wurde erstmals 1876 von Leyden (56) geäußert, in der Folgezeit weiter ausgeführt von Hoffmann (48), Bielschowsky und Unger (9).

Entsprechend Ihrer Annahme ist die Syringomyelie Ausdruck einer Störung im Schließungsmechanismus des primitiven Neuralrohres. Im Gegensatz zu den anderen dysraphischen Störungen wie der Myelocoele oder der Rachischisis kommt es zur Schließung des Neuralrohres. Die eigentliche Fehlentwicklung resultiert aus der Einwanderung sogenannter Spongioblasten bzw. dem Verbleiben embryonalen Gewebes nahe der dorsalen Raphe. Durch Proliferation dieser Zellen entsprechend dem anatomischen Aufbau des Rückenmarks in Längsrichtung entwickeln sich die sogenannten Gliastifte, die in der Folgezeit durch regressive Veränderungen in Höhlen und Zysten zerfallen, sich ausdehnen und benachbartes Rückenmarksgewebe in den Prozeß miteinbeziehen.

Henneberg und Koch (43) gingen grundsätzlich mit dieser Theorie konform, sahen jedoch in der Syringomyelie mehr eine Formvariante der Myelocoele geringeren Ausprägungsgrades. Für den Entstehungsmechanismus der Syringomyelie wählten sie den Terminus "Dysraphie", für den der Myelocoele "Araphie". Den Vorgang der Proliferation der embryonalen Zellen zu Gliastiften umschrieben sie mit "Spongioblastose".

Kritiker halten der Dysraphielehre im wesentlichen entgegen, daß sie einerseits keine plausible Erklärung gibt für lange Latenz zwischen Pathogenese und Manifestation der ersten Krankheitszeichen, noch wird durch sie die Progredienz des Prozesses berücksichtigt, welche bei sonst keiner anderen dysraphischen Störung in diesem Ausmaß anzutreffen ist.

Diese Einwände und vor allem die relativ häufige Beob-

achtung des gemeinsamen Auftretens der Syringomyelie mit intramedullären Tumoren bzw. tumorbildenden Erkrankungen, wie die Neurofibromatosis Recklinghausen und die Hippel-Lindau-Erkrankung, ließ immer wieder die Hypothese der blastomatösen Genese der primären Syringomyelie aufkommen.

Von der Vielzahl der in der Literatur beschriebenen Fälle ist die Veröffentlichung Posers (84) hervorzuheben. Er konnte in seiner Auswertung von 245 in der Literatur beschriebenen Autopsiebefunden mit der klinischen Diagnose Syringomyelie in 16,4 % eine Vergesellschaftung mit intramedullären Tumoren nachweisen. Bei 209 Autopsiebefunden mit der Diagnose eines Rückenmarkstumors konnte er in 31 % das gleichzeitige Auftreten einer Syringomyelie aufzeigen.

Ferry, Hardman und Earle (28) beschreiben eine noch höhere Korrelation. Sie berichten über 38 Fälle mit der klinischen Diagnose Syringomyelie, wobei sich bei 29 Patienten zusätzlich ein Rückenmarkstumor nachweisen ließ.

Trotz dieser ungewöhnlichen Zusammenhänge und einer Reihe weiterer Ansätze, Gemeinsamkeiten zwischen der Syringomyelie und Tumoren des Rückenmarks aufzuzeigen, muß auch diese Theorie der blastomatösen Genese die Antwort auf eine Vielzahl von Fragen schuldig bleiben.

Nach Bodechtel und Schrader (10) berühren sich zwar die Kreise der Entwicklungsstörung und diejenigen des Tumors sehr innig, sie sehen jedoch in den oben beschriebenen Fällen das gleichzeitige Vorkommen zweier eigenständiger Prozesse, bzw. die Kombination zweier Veranlagungen nebeneinander. In ihrer Argumentation betonen sie vor allem den Unterschied im klinischen Erscheinungsbild der genuinen Syringomyelie und intramedullärer Tumore.

Beide Theorien, die der dysraphischen Störung und die der blastomatösen Genese, beinhalten zwar für bestimmte Teilaspekte zutreffende Aussagen, lassen jedoch eine ein-

deutige Zuordnung der Syringomyelie in einen dieser Formenkreise nicht zu. So machte bereits Bielschowsky (9), ein Mitbegründer der Dysraphielehre, Einschränkungen und nannte die Syringomyelie eine "Krankheit mit blastomatösem Einschlag", Ostertag (74) bezeichnete die Syringomyelie als einen "dysraphischen Zustand mit progressiver Neigung".

An weiteren Entstehungsmechanismen werden unter anderem auch chronische Mikrotraumen des Rückenmarkes, mechanische Überbelastung, toxische Schädigungen, angeborene Gefäßmißbildungen und entzündliche Prozesse im Sinne einer Myelitis diskutiert.

So führt Beichl (7) drei Fälle an, bei denen es im Anschluß an eine periphere Infektion zur Ausbildung einer Syringomyelie kam (zwei Patienten waren an Schweinerotlauf erkrankt, der dritte zeigte mit großer Wahrscheinlichkeit eine tuberkulöse Entzündung der Hand).

Er schließt dabei nicht aus, daß diese peripheren Infektionen über den Weg einer Neuritis ascendens zu entzündlichen Veränderungen im Rückenmark führen können, aus welchen sich bei entsprechender Disposition (z.B. dem Status dysraphicus), eine Syringomyelie entwickeln kann.

Die jüngste und wohl auch fundierteste Entstehungstheorie stammt von Gardner (33). Entsprechend seines pathogenetischen Konzeptes ist die Ursache der genuinen Syringomyelie in einer embryonalen Fehlentwicklung im Bereich der hinteren Schädelgrube zu suchen, in deren Folge es zu Störungen der Liquorzirkulation kommt. Durch eine Verlegung der normalen Ausgänge am Dach des vierten Ventrikels wird der Liquorabfluss in den äußeren Subarachnoidalraum behindert und die Liquorpulsation in Richtung Zentralkanal umgeleitet. Dieser erweitert sich allmählich, bzw. behält die im frühen Embryonalstadium vorhandene Erweiterung bei; es entwickelt sich eine Hydromyelie. Für die Ausbildung der für die Syringomyelie typi-

schen morphologischen Veränderungen macht Gardner (34) nicht den insgesamt erhöhten Liquordruck im Zentralkanal verantwortlich. Als entscheidende Kraft betrachtete er die durch arterielle Pulsationen übertragenen Druckschwankungen, wodurch es auf längere Sicht zum Einreißen des mit Ependym ausgekleideten Tubus neuralis und zur Ausbildung von Höhlen durch divertikelartige Austülpungen kommt.

Zwischen der Hydromyelia und der Syringomyelia bestehen für Gardner (35) fließende Übergänge, wobei erst den morphologischen Veränderungen der Syringomyelia eine pathologische Bedeutung beizumessen ist.

Unter ähnlichem Aspekt sieht er die Myelozele, die für ihn die schwerste Ausprägungsform desselben embryonalen Defektes darstellt und letztlich aus der Ruptur des primär geschlossenen Neuralrohrs resultiert.

Gardners Konzept, gestützt auf die embryologischen Untersuchungen Weeds (104), gibt zudem auch eine schlüssige Erklärung für weitere, nicht selten zusammen mit der Syringomyelia zu beobachtende Anomalien, wie die Erweiterung der Ventrikelräume im Sinne eines Hydrocephalus internus, die Arnold-Chiari-Mißbildung oder das Dandy-Walker-Syndrom.

Die oben genannten pathologischen Veränderungen lassen sich auf gemeinsame embryonale Vorgänge zurückführen: Der etwa ab der sechsten Embryonalwoche vom Plexus choroideus produzierte Liquor zirkuliert, da die Deckplatte des vierten Ventrikels noch weitgehend undurchlässig ist, vom Ventrikelsystem in den geöffneten Zentralkanal. Infolge der Druckerhöhung erweitert sich in dieser Zeit das gesamte Ventrikelsystem einschließlich des Tubus neuralis. Gardner (34) nennt diesen Zustand eine "physiologische Hydrocephalomyelia". Normalerweise kommt es bis zur achten Woche zu Perforationen im Bereich der Deckplatte des vierten Ventrikels; es entstehen die Fo-

ramina Luschkae und Magendie. Die Foramina gestatten den Austritt des Liquors in den Subarachnoidalraum des Rückenmarks. Es stellen sich physiologische Druckverhältnisse ein und der Zentralkanal obliteriert langsam. Findet keine oder nur eine unvollständige Perforation statt, im Bereich der Foramina verbleiben meist membranöse Verschlüsse, kommt es zu einem weiteren Anstieg des Liquordrucks. Mögliche Folgen sind die bereits angesprochene Hydromyelia mit der sich im weiteren Verlauf langsam entwickelnden Syringomyelia sowie relativ häufig ein Hydrocephalus internus. Die Arnold-Chiari-Mißbildung kann sich entwickeln, wenn es infolge der Druckerhöhung im embryonalen Großhirn zu einer kaudalen Verschiebung der Strukturen der hinteren Schädelgrube, des Tentoriums und des Cerebellums, in Richtung Foramen magnum und Spinalkanal kommt. Bei einem Überwiegen der Druckerhöhung im vierten Ventrikel wird die Abwärtsverlagerung aufrechterhalten; die Kompensation besteht in einer zystischen Erweiterung des vierten Ventrikels, dem Dandy-Walker-Syndrom.

Gardner fand während der operativen Freilegung der hinteren Schädelgrube bei 68 von 74 Syringomyelia-Erkrankten eine Arnold-Chiari-Mißbildung, bei drei Patienten konnte er kongentiale Zysten im Ausgang des vierten Ventrikels aufweisen.

Ähnliche Beobachtungen werden in der Folgezeit auch von Maeder (59), Conway (18), Ballantine (4) und Love (58) beschrieben.

Ein Hydrocephalus internus läßt sich bei vielen Syringomyelia-Patienten durch encephalographische Untersuchungen feststellen, den autoptischen Nachweis erbrachten u.a. Netzký (69), Thurel und Gruner (102).

Als interessante Randbemerkung ist in diesem Zusammenhang die bereits 1891 von Chiari (16) geäußerte Vermutung über die nach ihm benannte Mißbildung anzuführen:

"Ich habe den Eindruck bekommen, daß die Verlängerung der Tonsil-

len und der medialen Teile der Lobi inferiores wohl immer als Folge von Hydrocephalie des Großhirns, und zwar chronischer, sehr früh einsetzender, gemeinhin sogenannter congenitaler Hydrocephalie, angesehen werden müsse."

Wesentlich untermauert wird die Theorie Gardners durch die experimentellen Arbeiten Mc Laurins et al. (62). Sie lösten bei Hunden durch subokzipitale Injektion von Pantopaque und Kaolin eine Leptomeningitis chronica aus und verursachten so einen artifiziellen Verschuß des Liquorabflusses in den äußeren Subarachnoidalraum. Anschließend konnten sie aufzeigen, daß sich infolge der künstlichen Blockade ein Hydrocephalus, eine Hydromyelie und Höhlen im Rückenmark entwickeln, deren Morphologie der der menschlichen Syringomyelie entsprach.

Nicht alle Gesichtspunkte in der Hypothese Gardners finden uneingeschränkte Zustimmung.

Williams (108) geht zwar mit dem Grundgedanken der embryonalen Fehlentwicklung konform; er erachtet jedoch die von Gardner postulierten arteriellen Liquordruckschwankungen als zu gering, um als entscheidende Kraft für die Ausbildung einer Syringomyelie zu wirken. Seiner Ansicht nach kommen hierfür eher Druckschwankungen im venösen System in Frage, wie sie beim Husten, Niesen oder bei körperlicher Belastung auftreten. Diese werden normalerweise durch den dehnbaren äußeren Subarachnoidalraum aufgefangen, bei einer Blockade der Foramina bleibt nur die Möglichkeit der Umleitung über den noch nicht obliterierten Zentralkanal mit den bekannten Folgen.

Williams (107) war es auch, der die Syringomyelie hinsichtlich des pathogenetischen Mechanismus neu definierte. Er führte den Begriff "kommunizierende Form der Syringomyelie" ein, womit die Verbindung der Höhlen im Rückenmark mit dem Ventrikelsystem über den Zentralkanal charakterisiert werden soll.

Nach neuerer Vorstellung wird nicht nur die von Gardner

angenommene embryonale Fehlbildung der hinteren Schädelgrube als Ursache der "kommunizierenden Syringomyelie" angesehen, sondern auch jene erworbenen Veränderungen, wie die basale Arachnitis, infolge Entzündung oder Traumen, als auch Tumore der hinteren Schädelgrube, in deren Folge entsprechende Liquorzirkulationsstörungen auftreten. Newman et al. (71) messen der embryonalen Entwicklungsstörung erst dann eine pathologische Bedeutung bei, hinsichtlich der Entstehung der Syringomyelie, wenn weitere, die Liquorzirkulation beeinträchtigende Faktoren hinzukommen. Im wesentlichen sind dies die basale Arachnitis oder eine ausgeprägte kaudale Verlagerung der Kleinhirntonsillen, deren Auftreten sie vor allem mit geburtstraumatischen Ereignissen in Zusammenhang bringen.

Foster und Hudgson (31) differenzieren die Syringomyelie entsprechend der Pathogenese in eine "kommunizierende Form" und in eine "nichtkommunizierende Form". Unter dem Ausdruck "nichtkommunizierend" werden alle zystischen Rückenmarksveränderungen zusammengefaßt, die keine Verbindung mit dem Zentralkanal bzw. mit dem Ventrikelsystem aufweisen. Ätiologisch kommen hierfür intramedulläre Tumore mit sekundärer Höhlenbildung, spinale Arachnitiden und vor allem die zystische Myelopathie nach Rückenmarkstraumen in Frage.

Barnett und Jousse (6) war es möglich, am Lyndhurst Lodge Hospital/Toronto, einem Zentrum für Rückenmarksverletzte, die Krankheitsverläufe von 1514 Patienten über einen Zeitraum von fast 30 Jahren zu verfolgen. Von den 943 Patienten mit einer teilweisen oder vollständigen Paraplegie entwickelten 19 (2,3 %) eine progrediente zystische Myelopathie mit der Symptomatik einer Syringomyelie, während es bei den tetraplegischen Patienten nur 2 (0,3 %) waren. Zudem konnten sie ein gehäuftes Auftreten bei den Patienten mit inkompletter Paraplegie fest-

stellen. Barnett und Jousse nehmen als begünstigenden Faktor für die Entwicklung der Höhlen die unphysiologische Belastung dieser Patienten beim Gehen mit Krücken oder anderen Hilfsmitteln an.

Zwischen dem Rückenmarkstrauma und dem Auftreten der ersten syringomyelie-spezifischen Symptome beobachteten sie eine Latenz von 11 Monaten bis 31 Jahre. Bei den meisten Patienten traten die ersten Anzeichen in einem Zeitraum zwischen einem und fünfzehn Jahren auf, jedoch durchschnittlich um 5 Jahre früher bei den Patienten mit einer vollständigen Parese.

Barnett und Jousse erklären sich die Entstehung der Rückenmarkszysten durch eine akute Gewebsnekrose mit Einbluten in den nekrotischen Bezirk in Höhe der Läsion. Für die Ausdehnung der Zysten in kranialer oder kaudaler Richtung machen sie Druckschwankungen im spinalen Venensystem verantwortlich, wodurch der Zysteninhalt in eine der Vertikalrichtungen gepreßt wird. Eine Verbindung mit dem äußeren Subarachnoidalraum oder dem Zentralkanal konnten sie bei keiner der Höhlenbildungen nachweisen. Derartiges wird in der Literatur bisher auch nur in einem einzigen Fall von Williams und Turner (109) beschrieben.

Für die Entwicklung einer Syringomyelie nach relativ geringfügigen Rückenmarkstraumen machen Barnett und Jousse im wesentlichen arachnitische Verwachsungen am Ort der Läsion verantwortlich, wodurch es zur Kompression und vaskulärer Minderversorgung des Rückenmarkes mit anschließender Zystenbildung kommt.

Arachnitische Verwachsungen mit den entsprechenden Folgen können ferner nach entzündlichen Prozessen des Rückenmarkes, vor allem bei der Tuberkulose, beobachtet werden.

Die folgenden Abbildungen (27, 59) verdeutlichen noch einmal den Pathomechanismus der Syringomyelie entsprechend der Vorstellung Gardners.

Abbildung 2: Pathomechanismus der Syringomyelie

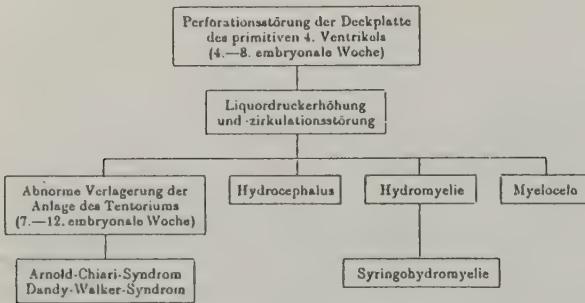
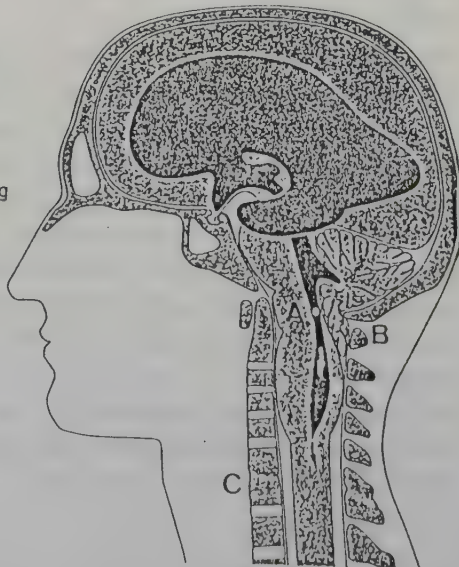


Abbildung 3: Pathomechanismus der Syringomyelie

A Liquorabflußstörung

B Arnold-Chiari Mißbildung

C Blockwirbelbildung



5. MANIFESTATIONSALTER; GESCHLECHTSVERTEILUNG

Die ersten Symptome der Syringomyelie treten in der Regel zwischen dem 3. und 5. Lebensjahrzehnt auf.

Hertel et al. (45) beschreiben bei 60% ihrer Patienten, von denen genaue anamnestische Angaben vorlagen, eine Manifestation zwischen dem 20. und 40. Lebensjahr. Ähnliche Angaben macht auch Schliep (91), die bei 66,8% ihrer 172 Patienten einen Krankheitsbeginn vor dem 40. Lebensjahr feststellen konnte.

Das Auftreten der Syringomyelie im Kindes- und Jugendalter wird relativ selten beobachtet, im Schrifttum finden sich nur vereinzelte Fallbeschreibungen (36, 38). Außergewöhnlich ist der von Chung et al. (17) beschriebene Fall eines 9 Monate alten Mädchens mit einem Hypoventilationssyndrom, bei dem die Autopsie eine neuroenterische Zyste mit begleitender Syringomyelobulbie ergab.

Die in der älteren Literatur angegebene deutliche Bevorzugung des männlichen Geschlechts ist nach den Erkenntnissen neuerer Statistiken weitaus weniger ausgeprägt.

Scheid (88) gibt ein Überwiegen des männlichen Geschlechts im Verhältnis zum weiblichen mit 2:1 an. Entsprechende Angaben finden sich auch bei Hertel et al. (45).

6. EPIDEMIOLOGIE

Der Anteil der Syringomyelie-Patienten am neurologischen Krankengut wird auf 0,4-1,6 % geschätzt (47).

Eine Bestätigung dieser Zahlen findet sich in den Angaben Posers (84) und Alsens (1), die in ihren Veröffentlichungen auf ein relativ großes Patientengut des Neurologischen Instituts in New York bzw. der Neurologischen Klinik der Universität Münster zurückgreifen können. Hertel und Ricker (46) berichten in ihrer Studie über die geomedizinische Verteilung der Syringomyelie in Deutschland über eine rückläufige Inzidenzrate in den letzten Jahrzehnten. Diese Beobachtung bestätigen auch andere Autoren. Als mögliche Ursache des Rückgangs wird eine Änderung peristatischer Faktoren (Arbeitsbedingungen, Wohnverhältnisse etc.) in Erwägung gezogen.

Verschiedene Autoren geben ein unterschiedliches geographisches Vorkommen der Syringomyelie an. Bodechtel und Schrader (10) berichten über ein relativ häufiges Auftreten in Mitteldeutschland und im Süden, besonders in Baden, Württemberg und Bayern; in Norddeutschland wird die Syringomyelie dagegen auffallend seltener beobachtet. Hertel und Ricker (46) berichten über ein gehäuftes Vorkommen im Rhein-Main- und Neckartal.

Innerhalb des europäischen Raumes wird ein vermehrtes Auftreten beobachtet, vor allem in Südrußland und in Österreich; in der Schweiz soll die Krankheit selten zu finden sein.

Eine plausible Erklärung für die unterschiedliche geographische Häufigkeitsverteilung konnte bisher nicht gefunden werden.

7. KLINISCHES BILD DER SYRINGOMYELIE

Die Symptomatik der Syringomyelie weist einen engen Zusammenhang auf mit der Lokalisation und der Ausdehnung der morphologischen Veränderungen im Rückenmark.

Die Querschnittsverteilung des Prozesses ist im wesentlichen bestimmend für das qualitative und quantitative Spektrum der Ausfälle. Die überwiegende Lokalisation der Zysten und Höhlen im Zervikalmark und den oberen Thorakalsegmenten erklärt, daß sich die typischen Veränderungen bevorzugt an den oberen Körperpartien manifestieren. Das klinische Bild kann folgende Formen an Störungen umfassen.

A) Sensibilitätsstörungen

Nicht selten zeigen sich bereits zu Beginn der Erkrankung sogenannte sensible Reizerscheinungen in Form von Paraesthesien und Schmerzen. Sie treten meist einseitig im Bereich der Hände, in den Armen, im Schulterbereich oder in benachbarten Arealen des Stammes auf.

Die Paraesthesien können sich äußern als "Kribbeln", "Ameisenlaufen", "Pelzigkeit", "Verkrampfung", "Spannungsgefühl", "Kältegefühl" oder auch als paradoxe Sensationen wie "kaltes Brennen" und ähnliches. In der Literatur (6, 89, 92) wird die Beobachtung mitgeteilt, daß Mißempfindungen relativ häufig als unmittelbare Vorboten dissoziierter Empfindungsstörungen und atrophischen Paresen in den entsprechenden Bereichen auftreten und im weiteren Krankheitsverlauf hinweisend sein können auf eine beginnende oder fortschreitende Aktivität der Erkrankung.

Häufiger noch als Paraesthesien werden von den Kranken Schmerzen als Erstsymptom angegeben. In ihrer Qualität werden sie vor allem zu Beginn der Erkrankung als "reibend", "ziehend", "einschießend" oder auch als "brennende" und "dumpf bohrende" Dauerschmerzen beschrieben.

Nicht selten zeigen sie einen radikulären Charakter. Die

Schmerzen können über Jahre persistieren und im weiteren Krankheitsverlauf allmählich abklingen, sie können aber auch abgelöst werden von Schmerzen im Bereich des Hinterkopfes, des Nackens, der Wirbelsäule und der Gelenke. Als Ursache der frühen Schmerzsymptomatik wird eine Irritation der sympathischen Elemente des Seitenhorns angesehen infolge Liquordruckerhöhung in der Syrinxhöhle, Infiltrationen oder entstehender Gliose (55). Die etwas später auftretenden Rückenschmerzen werden mit den bei der Syringomyelie häufig zu findenden Wirbelsäulenveränderungen in Zusammenhang gebracht (103), während die Gelenkschmerzen als Zeichen der sich entwickelnden neurogenen Arthropathie zu deuten sind. In den klinischen Studien Hertels et al. (45) gaben 26% der 323 untersuchten Patienten Schmerzen als Erstsymptom an, bei der ersten klinischen Aufnahme äußerten bereits 51% diese Beschwerden. 60% der 105 Patienten mit einer Beobachtungszeit von zwanzig Jahren und länger klagten über eine Schmerzsymptomatik, wobei diffuse multilokale Schmerzen bedingt durch Wirbelsäulendeformierungen, arthrogene Veränderungen, Verspannungen und Fehlbelastungen im Vordergrund standen. Bei 43 Patienten konnte nach Jahren eine Rückbildung früh einsetzender radikulärer Schmerzen festgestellt werden. Ähnliche Beobachtungen werden in der Literatur u.a. mitgeteilt von Mouren et al. (66), sowie von Schliep und Ritter (90). Wie die Paraesthesien werden auch die Schmerzen als Vorboten weiterer Störungen angesehen.

Das charakteristische und auch am häufigsten zu findende Merkmal der Syringomyelie ist die dissoziierte Empfindungsstörung, d.h. der Verlust oder die Verminderung der Schmerz- und Temperaturempfindung bei weitgehend erhaltener Oberflächen- und Tiefensensibilität. Sie beruht auf der Unterbrechung der vom Hinterhorn einstrahlenden und über die vordere Commissur zum Tractus spinothala-

micus kreuzenden Bahnen durch die sich nahe dem Zentralkanal entwickelnde Syrinxhöhle.

Im frühen Stadium der Erkrankung sind die Ausfälle überwiegend einseitig an den oberen Extremitäten, im Schulter- und Halsbereich sowie an den oberen Rumpfpartien anzutreffen. Zunächst äußern sie sich nur als leichte Hypalgesie und Thermhypoästhesie, meist ist eine segmentale Zuordnung möglich. Im weiteren Verlauf manifestieren sich die Störungen überwiegend beidseitig, jedoch mit asymmetrischer Verteilung (45, 88, 92) und unterschiedlichem Intensitätsgrad. Infolge der sich einstellenden Analgesie und Thermanaesthesia finden sich bei einem Großteil der Erkrankten Narben im Bereich der Hände, an den Armen, an der Brust und am Rücken nach "schmerzlosen" Verbrennungen oder Verletzungen, gelegentlich auch nach Erfrierungen. Arens (3) betont in diesem Zusammenhang, daß, bei Angabe wiederholt zugezogener schmerzloser Verletzungen in der Krankengeschichte, stets eine dissoziierte Empfindungsstörung infolge einer Syringomyelie in Betracht gezogen werden sollte.

Neben der segmentalen Begrenzung mit bevorzugter Lokalisation in den Zervikalbereichen C3-C8 (45) kann bei schweren Störungen eine nach weiter distal reichende "strangförmige" Ausdehnung der dissoziierten Empfindungsstörung gefunden werden. Bei ventraler und lateraler Ausdehnung der Syrinxhöhle unter Miteinbeziehung des Tractus spinothalamicus entsteht eine kontralaterale dissoziierte Empfindungsstörung, die, entsprechend dem Verlauf der Bahnen im Rückenmark, zunächst die oberen Körperabschnitte betrifft, sich aber rasch nach distal ausbreitet, bis schließlich eine gesamte Körperhälfte betroffen ist.

Schliep (92) fand bei 53 Patienten ein Ausfallsmuster vom Typ der Vorderseitenstrangläsion, weitere Fälle werden u.a. auch von Netzký (69) sowie Hertel et al. (45) beschrieben.

Die Ausfälle der Schmerz- und Temperaturempfindung lassen sich bei einem Großteil der Patienten im Verlauf der Erkrankung nachweisen, sie können jedoch nicht als Frühsymptom angesehen werden (89, 92), da ihr Auftreten vornehmlich erst im zweiten oder dritten Krankheitsjahr zu beobachten ist.

Bei schweren Krankheitsverläufen mit Ausdehnung der Höhlen nach dorsal und lateral in Richtung der Hinterhörner kommt es zu einer zusätzlichen Beeinträchtigung des Berührungsempfindens und der Tiefensensibilität. Eine Alteration der Hinterstränge führt zum klinischen Bild der spinalen Ataxie, die sich in Gangstörungen, Unsicherheit und Ungeschicklichkeit bei der Ausführung feiner Bewegungsabläufe äußert. Im Extremfall, bei Schädigung sämtlicher Rückenmarksbahnen, können alle Empfindungsqualitäten ausfallen und sich ein sensibles Querschnittssyndrom ausbilden.

B) Motorische Störungen

Die motorischen Ausfälle gehören neben den dissoziierten Empfindungsstörungen zu den nahezu regelmäßigen Erscheinungen der Syringomyelie. Sie äußern sich als schlaffe Paresen mit Atrophie der entsprechenden Muskulatur, später können spastische Lähmungen hinzutreten.

Die schlaffen Lähmungen infolge Befall des Vorderhornbezirks sind entsprechend der Prozeßlokalisation im wesentlichen beschränkt auf die oberen Gliedmaße, bei ungewöhnlicher Ausdehnung der Syrinxhöhle bis ins Lumbal- oder Sacralmark können zusätzlich schlaffe Paresen der Becken- und Beinmuskulatur gefunden werden. Eine isolierte "lumbosacrale Syringomyelie" ist bisher im Schrifttum nicht beschrieben.

Hertel et al. (45) unterscheiden zwischen einer proximalen und distalen Betonung der Paresen. Bei den proxima-

len Lähmungen sind v.a. die Muskeln des Schultergürtels, der M. infraspinatus, der M. supraspinatus, die Mm. rhomboidei und der M. deltoideus betroffen. Eine sichere Atrophie der Pectoralmuskulatur konnten sie in ihren Untersuchungen nicht feststellen. Die distalen Paresen sind überwiegend lokalisiert an den Händen, wobei bei Bevorzugung von Thenar und Hypothenar meist gleichzeitig alle kleinen Handmuskeln betroffen sind. Nach Schliep (92) werden die Paresen an den Händen und Unterarmen relativ häufiger beobachtet als Lähmungen der proximalen Muskulatur.

Die motorischen Ausfälle werden von den Erkrankten bereits in einem sehr frühen Stadium als Schwächegefühl in einem oder beiden Armen empfunden. So berichten Hertel et al. (45), daß 74 ihrer 323 Patienten ein Nachlassen der Kraft in einer der oberen Extremitäten als erstes Symptom wahrnahmen. Schliep (92) gibt an, daß etwa ein Drittel der Patienten eine Schwäche in einem oder in beiden Armen bemerkte, oftmals schon lange vor einsetzen anderer Störungen. Ähnliche Beobachtungen finden sich auch in anderen kasuistischen Mitteilungen (50, 69), so daß die schlaffen Paresen analog den sensiblen Reizerscheinungen als Frühsymptom der Erkrankung gewertet werden können. Nach längerer Beobachtungszeit lassen sich die Lähmungen und Muskelatrophien bei fast allen Patienten nachweisen.

Beschränken sich die Ausfälle zunächst überwiegend auf eine bestimmte Muskelgruppe, so kann im weiteren Krankheitsverlauf ein zunehmender Befall bis dahin verschonter Muskeln festgestellt werden. Ein Übergreifen auf die kontralaterale obere Extremität und den Schultergürtel wird ebenfalls häufig beobachtet, gelegentlich wird sogar die Rumpfmuskulatur miteinbezogen (89, 90). Eine genaue Abgrenzung der Lähmungen ist, im Gegensatz zu den Sensibilitätsstörungen nur schwer möglich, zumal sich innerhalb der betroffenen Partien eine große Variations-

breite in der Ausprägung zeigt. Allgemein kann jedoch festgestellt werden, daß mit fortschreitender Erkrankungsdauer eine Intensitätszunahme verbunden ist. Klinisch äußern sich die Paresen in einem Schwund des Daumen- und Kleinfingerballens, sowie einem Einsinken der Spatia interossea. Die Patienten sind unfähig, Gegenstände festzuhalten oder den Faustschluß durchzuführen. Gelegentlich stellt sich eine typische Krallenstellung der Hände ein. Beim humeroskapulären Typ oder bei kranialer Ausdehnung erscheint der Arm kraftlos, ein aktives Anheben über die Horizontale ist oft nicht möglich. Bei beidseitigem Befall des Schultergürtels werden die Schultergelenke durch das Überwiegen der verschönten Pectoralmuskulatur nach vorn und innen gezogen (45).

Für die bei der Syringomyelie häufig zu findenden Wirbelsäulen- und Thoraxveränderungen werden u.a. die zumeist unsymmetrischen Lähmungen der Schulter- und Armmuskulatur sowie der langen Rückenmuskeln ursächlich mit in Betracht gezogen. Weiterhin lassen sich, wie auch bei anderen Vorderhornprozessen, vor allem zu Beginn oder bei Progredienz der Erkrankung, sogenannte motorische Reizerscheinungen in Form von Faszikulationen nachweisen. Auch Klonismen, Tremor, Myokymien und gelegentlich sogar tonische Krämpfe werden beschrieben.

Nach längerem Krankheitsverlauf und bei größerer Ausdehnung der Syrinxhöhle können infolge Affektion der Pyramidenbahn spastische Erscheinungen auftreten. Sie sind in der Regel beschränkt auf die beiden unteren Extremitäten und äußern sich zunächst als leichte Ermüdbarkeit. Später können unterschiedlich stark ausgeprägte spastische Gangstörungen bis hin zur vollständigen Gehunfähigkeit gefunden werden.

Hertel et al. (45) beobachteten eine langsame Progredienz der Gangstörungen innerhalb mehrerer Jahre, das Auftreten einer Paraspastik werten sie als ein prognostisch

ungünstiges Zeichen.

C) Vegetative Störungen

Störungen im autonomen Nervensystem infolge Schädigung des Tractus intermediolateralis lassen sich in mehr oder weniger ausgeprägter Form bei fast allen Syringomyelie-Patienten nachweisen. Mitunter stellen sie für den Erkrankten die größte Belastung dar, wobei die Klinik äußerst vielgestaltig sein kann.

Relativ häufig äußert sich die Störung des vegetativen Nervensystems in einer Anomalie der Schweißsekretion, welche als Hypo-, Anhidrose, häufiger noch (23, 32) als Hyperhidrose, auffällt. Die Sekretionsanomalien können sich zu Beginn des Leidens oder auch erst in einem späteren Stadium manifestieren. Überwiegend lassen sie sich nur in einem kleinen umschriebenen Bezirk nachweisen, ausschließlich jedoch in solchen Arealen, die bereits andere Krankheitszeichen aufweisen (92).

Eine weitere Form ist die von Schlesinger (89) und Döring (23) beschriebene "paradoxe Schweißreaktion", wobei sich auf Kältereiz eine Schweißsekretion einstellt. Seltener dürfte das von Finke (30) bei einem Syringomyelie-Patienten einseitig im Gesichtsbereich beobachtete "Geschmacksschwitzen" auf gustatorische Reize sein. In der Literatur wird ein derartiges Phänomen nur in vier weiteren Fällen mit der Syringomyelie in Zusammenhang gebracht.

Unter den trophischen Störungen der Haut ist die Akrozyanose im Bereich der Hände mit am häufigsten. Sie beruht auf einer Fehlgewaltung der Durchblutung und äußert sich zunächst als Hypothermie mit blaß livider Marmorierung der Haut. Später entwickelt sich eine ödematöse teigige Schwellung des Unterhautfettgewebes, oftmals verbunden mit einer Hyperhidrosis. Diese von Marinesco

(60) als "main succulente" bezeichnete Verdickung kann eine bereits bestehende Atrophie der Handmuskulatur vollständig überdecken. Im fortgeschrittenen Stadium äußern sich die trophischen Störungen in einer Beeinträchtigung des Nagelwachstums, in der Ausbildung von Schrunden und Rhagaden, sowie im Auftreten von Ulcera und Phlegmonen. Die gelegentlich zu beobachtende starke Hornbildung mit Schuppung ließ die Bezeichnung "Krötenhaut" aufkommen. Banale Verletzungen oder Verbrennungen haben in der Regel eine schlechte Heilungstendenz, mitunter kommt es, wie beim "Morvanschen Typ" (65), zu spontanen Mutilationen oder gar zum Verlust von Fingergliedern.

Schliep (90, 92) konnte bei 103 von 188 Patienten trophische Störungen im Bereich der Hände nachweisen, wobei einige Patienten bereits bei der ersten klinischen Untersuchung Mutilationen einzelner oder mehrerer Fingerglieder aufwiesen. Auch in fast allen anderen kasuistischen Mitteilungen werden trophische Hautveränderungen angegeben, übereinstimmend werden sie als ein Frühsymptom der Syringomyelie angesehen (23, 45, 82, 89, 90, 98).

Vorzugsweise an den oberen Gliedmaßen manifestieren sich auch trophische Veränderungen am Skelettsystem. Infolge Atrophie und Entkalkung verliert der Knochen an Festigkeit, gelegentlich treten Frakturen bereits bei geringfügigen Traumen auf, seltener kommt es zu Spontanfrakturen. Bodechtel und Schrader (10) beschreiben als Lieblingssitz solcher Frakturen den oberen Humerusschaft, wobei auffallenderweise der linke häufiger als der rechte betroffen ist. Auch hier wird eine schlechte Heilungstendenz mit relativ häufiger Ausbildung von Pseudarthrosen beobachtet.

Neben dem osteoporotischen Abbau kann sich der gestörte Knochenstoffwechsel auch in einer hypertrophen Form mit Ausbildung von Exostosen äußern. Karck (52) stellt in seiner Veröffentlichung vier Syringomyelie-Patienten vor,

bei denen sich im Bereich der Meta- und Diaphysen der Phalangen, der Mittelhand und des Mittelfußknochens spongiosklerotische Herde nachweisen ließen. Er weist darauf hin, daß diese Veränderungen auch in solchen Abschnitten des Skelettsystems gefunden werden können, die nicht unmittelbar trophoneurotisch durch die Syringomyelie gestört sind.

Eine weitaus größere Bedeutung hat die neurogene Arthropathie, im Schrifttum auch eingegangen als "Arthropathia syringomyelica". Sie ist ebenfalls meist einseitig lokalisiert. Bevorzugt befallen ist das Schultergelenk, es folgt das Ellenbogengelenk; relativ selten lassen sich dagegen Veränderungen an den Hand- und Fingergelenken nachweisen. Ihre Manifestationshäufigkeit wird in der Literatur (45, 77, 89, 90) mit etwa 20 - 25 % angegeben. Nach Halbeis und Merznik (25) äußert sich der Beginn der Symptomatik mit einer Flüssigkeitsansammlung und Schwellung im entsprechenden Gelenk, wobei eine weitgehende Schmerzfreiheit auffallend ist, und auch andere klassische Entzündungszeichen wie Rötung und Hyperthermie fehlen. Skall-Jensen (95) dagegen beschreibt in seinen Ausführungen eine deutlich begleitende Schmerzhaftigkeit der Arthropathien auch bei bereits vorhandener dissoziierter Empfindungsstörung im entsprechenden Areal. Gelegentlich klagen die Erkrankten über vorübergehende Gelenkschmerzen, die im weiteren Verlauf des Leidens immer mehr nachlassen. Charakteristisch allerdings ist die von Anfang an bestehende verhältnismäßig schmerzlose Verunstaltung der Gelenke, ohne daß das betreffende Gliedmaß in seiner Gebrauchsfähigkeit wesentlich beeinträchtigt ist.

Die Gelenksaffektionen können sich bereits einstellen, bevor neurologische Ausfälle nachweisbar sind, können also das Erstsymptom der Syringomyelie sein. Mitteilungen darüber machen Nonne (73), Schlesinger (89) sowie

Halbeis und Meznik (41).

In der Ausprägung der syringomyelischen Gelenkveränderungen läßt sich eine hypertrophische von einer atrophischen Form unterscheiden, wobei das gleichzeitige Auftreten beider Formen kein seltenes Ereignis ist. Bei den hypertrophischen Veränderungen findet sich eine Auftreibung der Gelenkenden, eine Schrumpfung der Gelenkhöhle, welche ausgefüllt ist mit abgesprungenen und frei im Gelenk liegenden Knochenkörpern, ein fast vollständiger Knorpelschwund sowie zahlreiche osteophytäre Anlagerungen. Die häufigere (100) atrophische Form äußert sich in einer Rarefizierung der Knochensubstanz mit letztlich vollständiger Zerstörung der gelenknahen Knochenpartien und Diastase der Gelenkenden. Eine Ausdehnung der Kapsel und die Erschlaffung des Bandapparates führen häufig zu Subluxationen oder vollständiger Luxation. Das Endstadium ist gekennzeichnet durch hochgradige Deformierungen und zum Teil groteske Verunstaltungen an Schulter und Ellenbogen. Ein nicht ungewöhnlicher Befund ist die vollständige Destruktion des Oberarmkopfes mit dem für eine neurogene Arthropathie typischen Schlottergelenk.

Als sekundäre Erscheinung kann sich bei starken Ellenbogenveränderungen eine Parese des N. ulnaris durch Druckschädigung entwickeln (45). Die nach langem Krankheitsverlauf häufigen arthrotischen Veränderungen an Hand-, Hüft- und Sprunggelenken werden von Hertel et al. (45) auf Fehlbelastungen infolge von Muskelatrophien, Wirbelsäulenveränderungen und Inaktivität der Gelenke zurückgeführt, wobei die Übergänge zwischen der neurogenen und nichtneurogenen Arthropathie fließend sein dürften.

Die Gelenkaffektionen entwickeln sich in der Regel innerhalb von Monaten bis Jahren, nach Tänzer (100) können jedoch auch stürmische Verläufe mit vollständiger Destruktion des Oberarmkopfes innerhalb von fünf bis sechs Wo-

chen beobachtet werden.

Die weiteren Störungen des vegetativen Nervensystems werden von Döring (23) unter dem Begriff "Innervationsstörungen der glatten Muskulatur" zusammengefaßt.

So kann sich bei einer Läsion des Centrum cilio-spinale im achten Zervical- und den oberen beiden Thorakalsegmenten ein Horner-Syndrom mit Miosis, Ptosis und Enophthalmus entwickeln. Überwiegend ist es nur einseitig ausgeprägt, nach Döring oftmals in Vergesellschaftung mit Störungen der Schweißsekretion und der Durchblutung.

Ebenfalls auf Innervationsstörungen der glatten Muskulatur wird die im fortgeschrittenen Stadium der Erkrankung auftretende Störung der Blasen- und Mastdarmfunktion zurückgeführt, wobei Miktionsbeschwerden in Form einer Retentio urinae wesentlich häufiger anzutreffen sind als Darmentleerungsstörungen. Besonders gefährdet sind die Kranken durch aufsteigende Infektionen des Harntraktes, die zur Zystitis, Pyelitis oder sogar zu einer Urosepsis führen können.

Relativ selten wird von den Patienten eine Störung der Potenz beklagt, wohl aber häufiger über eine Abnahme der Libido bei normaler Erektion und Ejakulation.

D) Veränderungen der Wirbelsäule

Eine multifaktorielle Genese muß für die relativ häufigen und bereits in einem sehr frühen Stadium auffallenden Deformitäten der Wirbelsäule angenommen werden (45). Während Bremer (13) die Wirbelsäulenveränderungen beim Auftreten im Kindesalter als Skelettanomalie in das Gebiet des "Status dysraphicus" einordnet, machen andere Autoren trophische Störungen (10, 23) oder auch statokinetische Einflüsse (39) wie ungleiche Beanspruchung der Wirbelsäule durch einseitige Paresen der Schulter- und Armmuskulatur verantwortlich. Auch Lähmungen der langen

Rückenmuskeln sollen bei der Entstehung der Wirbelsäulenveränderungen eine nicht unbedeutende Rolle spielen (10, 29).

Starke Abweichungen sind in der Literatur festzustellen bezüglich der Angaben über die Häufigkeit: sie schwanken zwischen 25 und 88% (45). Schliep (91) fand etwa bei der Hälfte ihrer Patienten Veränderungen der Wirbelsäule. Hertel et al. (45) konnten bei der ersten stationären Untersuchung bereits bei 31% der Patienten Deformitäten nachweisen; der Anteil verdoppelte sich bei den Erkrankten mit einer Anamnese von mindestens zwanzig Jahren.

Als häufigste Veränderung beschreiben Hertel et al. (45) eine Kyphoskoliose im BWS-Bereich bei zum Teil stark ausgeprägter Hyperlordosierung der Lendenwirbelsäule und der Halswirbelsäule. Bei einigen Patienten zeigte sich eine rasche Zunahme der Beschwerden, wobei schwerste Kyphoskoliosen mit ihren Komplikationen, wie Behinderung der Atemexkursion, Cor pulmonale, Schmerzen und Fehlbelastungen, das Krankheitsbild beherrschten.

Neben den kyphoskoliotischen Veränderungen werden relativ häufig auch degenerative Umbauvorgänge an der Halswirbelsäule in Form einer zervikalen Arthropathie (12) beobachtet. Schliep (92) konnte etwa bei der Hälfte ihrer Patienten Bandscheibenverschmälerung, Osteophytenbildungen und degenerative Veränderungen der Uncovertebralgelenke nachweisen, wobei derartige Veränderungen in den fortgeschrittenen Stadien meist ausgeprägter waren als bei einer unkomplizierten Spondylosis deformans. Die Autorin führt die zervikale Arthropathie bei der Siringomyelie vor allem auf den Verlust des Schmerzempfindens, aber auch auf die Paresen der paravertebralen Muskeln zurück.

An weiteren Veränderungen der Wirbelsäule sind noch die Anomalien der Halswirbelkörper und des Kraniovertebra-

len Übergangs, wie beispielsweise das Klippel-Feil-Syndrom oder die Atlasassimilation, sowie das Vorkommen einer Spina bifida anzuführen.

E) Bulbäre Symptome

Die Syringobulbie entwickelt sich in der Regel bei kranialer Ausdehnung der Syrinxhöhle in die Medulla oder Pons. Extrem selten ist ein primärer Befall des Hirnstammes (10, 47, 92). Die Ausfälle sind überwiegend auf eine Seite beschränkt, vorzugsweise betroffen sind die Hirnnerven V-XII (10).

Am häufigsten findet sich eine Schädigung des sensiblen Trigeminus, charakterisiert durch sensible Reizerscheinungen und Sensibilitätsausfälle, die in ihrer Ausdehnung meist den Sölderschen Linien folgen. Da sich die Störungen auch im Bereich der Mundhöhle bemerkbar machen, kann die Nahrungsaufnahme mit erheblichen Schwierigkeiten verbunden sein, die Kranken weisen häufig auch Verbrennungen und Verletzungen an der Zunge und im Mund auf. Das Frühsymptom der Läsion des Nucleus oder Tractus spinalis trigemini ist die einseitige Abschwächung des Cornealreflexes (80).

Eine Alteration des N. glossopharyngeus und des N. vagus äußert sich als Störung der Geschmacksempfindung, als Gaumensegelparese mit Schluckstörungen sowie als einseitige Recurrenslähmung mit Heiserkeit und Reizhusten. Ein einseitiger, meist horizontaler Nystagmus mit rotatorischer Komponente (80) ist Ausdruck einer Schädigung der Vestibulariskerne.

Eine Lähmung des N. hypoglossus macht sich bemerkbar als deutliche Atrophie einer Zungenhälfte, gelegentlich können auch fibrilläre Zuckungen auffallen.

Seltener werden Ausfälle der mimischen Muskulatur infolge Facialisparese oder schlaffe Lähmungen des M. sternocleidomastoideus und des M. trapezius bei Affektion des Accessoriuskernes beobachtet. Ein relativ seltener Be-

fund ist eine Abducenslähmung, wobei die übrigen Augenmuskelerne durchweg verschont bleiben (88).

Neben den Hirnnervenausfällen kann sich auch eine vegetative Symptomatik entwickeln, die als bulbäre Atemkrisen, als bradykarde oder tachykarde Herzrhythmusstörungen und in unstillbarem Erbrechen auftritt. Weiterhin lassen sich Störungen der Durchblutung und der Schweißsekretion einer Gesichtshälfte beobachten.

Die folgende Übersicht veranschaulicht die wesentlichen Krankheitsmerkmale der Syringomyelie:

A) Sensibilitätsstörungen

- Sensible Reizerscheinungen (Paraesthesien, Schmerzen)
- Dissoziierte Empfindungsstörung

B) Motorische Störungen

- Schlaffe Paresen v.a. der oberen Extremitäten
- Spastizität der unteren Extremitäten

C) Vegetative Störungen

- Störungen der Schweißsekretion
- Trophische Störungen der Haut
- Trophische Störungen des Skelettsystems
- Neurogene Arthropathie
- Innervationsstörungen der glatten Muskulatur (Horner-Syndrom, Störungen der Blasen-Mastdarmfunktion)

D) Wirbelsäulenveränderungen

- Kyphoskoliose
- zervikale Arthropathie

E) Bulbäre Symptome

- Hirnnervenlähmungen V-XII
- Vegetative Symptome

8. DIAGNOSTIK

A) Anamnese und klinischer Befund

In der Krankengeschichte sollten der Beginn der Erkrankung und die Phasen einer Verschlechterung mit der entsprechenden Symptomatik eingehen; es lassen sich möglicherweise Rückschlüsse auf die Progredienz des Leidens ziehen.

Bei einigen Patienten sind in der Vorgeschichte entzündliche Prozesse oder Traumen des Rückenmarks zu erfahren, gelegentlich kann auch, wie von Foster und Hudgson (31) berichtet, der Beginn der Symptomatik unmittelbar im Anschluß an schwere körperliche Betätigung beobachtet werden.

Als augenscheinliche Merkmale der Syringomyelie können bereits bei der körperlichen Untersuchung kyphoskoliotische Wirbelsäulenveränderungen, schwere Arthropathien sowie Narben und trophische Störungen auffallen. Ein Kurzhals oder eine eingeschränkte Beweglichkeit der Halswirbelsäule kann ein Hinweis sein auf eine Anomalie des Kraniovertebralen Übergangs. Bei Pigmentanomalien und Neurofibromen der Haut sollte ein Neurofibromatosis Recklinghausen, die gelegentlich mit einer Syringomyelie einhergeht, in Betracht gezogen werden. Der Nachweis dysraphischer Stigmata wie Fußdeformitäten, Trichterbrust, Arachnodaktylie, Mammaidifferenzen, hoher Gaumenbogen u.a. ist in jüngster Zeit als diagnostisches Kriterium immer mehr in den Hintergrund getreten (47). Curtis und Lorenz (19) konnten aufzeigen, daß derartige Auffälligkeiten bei etwa 17% der Bevölkerung zu finden sind.

Im Mittelpunkt der Diagnostik steht die neurologische Befunderhebung.

Das Ausmaß und der qualitative Aspekt der Sensibilitäts-

störungen erlauben oft mit großer Sicherheit eine Aussage über die Ausdehnung der Syrinxhöhle im Rückenmarksquerschnitt sowie eine Zuordnung zu den befallenen Segmenten. Die dissoziierte Empfindungsstörung als pathognomonisches Merkmal der Syringomyelie kann im fortgeschrittenen Krankheitsverlauf nahezu bei allen Patienten nachgewiesen werden (45, 90). Bei ausgeprägten Krankheitsbildern kann eine Beeinträchtigung der Tiefen- und Oberflächensensibilität oder sogar ein Ausfall aller Empfindungsqualitäten beobachtet werden. Sensible Reizerscheinungen zeigen oftmals eine Aktivität der Erkrankung an.

Störungen der Motorik äußern sich als schlaffe Paresen und Muskelatrophien im Bereich der oberen Extremitäten und des Schultergürtels. Lähmungen des M. trapezius und des M. sternocleidomastoideus sind Zeichen einer bulbären Beteiligung mit Läsion des N. accessorius. Muskelfaszikulationen infolge Alteration der Vorderhörner sind, wie die Angabe über ein Nachlassen der Kraft in einem oder beiden Armen, als Frühsymptom zu werten. Im fortgeschrittenem Stadium sind die Muskeleigenreflexe an den Armen gewöhnlich aufgehoben, nur bei Schädigung der Pyramidenbahn im oberen Halsmark kommen trotz bestehender Atrophie an den Armen gesteigerte Reflexe vor (10). Bei kaudaler Ausdehnung der Syrinxhöhle können die Bauchhautreflexe fehlen. Eine Affektion der Pyramidenbahn äußert sich in einer mehr oder weniger ausgeprägten Spastizität der unteren Extremitäten und einer Steigerung der Beinreflexe. Als sogenannte "Pyramidenbahnzeichen" treten gelegentlich auch die pathologischen Reflexe der Babinski-Gruppe auf.

Bewegungseinschränkungen der oberen Extremitäten als Ausdruck der neurogenen Arthropathie, oder auch bedingt durch Muskelatrophien, imponieren vor allem im Schultergelenk, wobei die Anhebung des Armes nur unter großen Schwierigkeiten oder zum Teil gar nicht ausgeführt wer-

den kann. Die Atrophie der kleinen Handmuskulatur geht in vielen Fällen mit einer Streckhemmung der Finger und der typischen Krallenstellung der Hände einher. Daneben können auch arthrotische Veränderungen an den Hand- und Fingergelenken gefunden werden. Die Bewegungseinschränkung der unteren Extremitäten stellen sich im Rahmen der Spastizität ein, oder als sekundäre Veränderung infolge Fehlbelastung der Hüft-, Knie- und Sprunggelenke. Die Koordinationsprüfung an den unteren Extremitäten kann durch eine bestehende Spastizität erheblich erschwert sein.

Die Beteiligung des autonomen Nervensystems äußert sich meist eindrucksvoll als trophische Störungen der Haut im Bereich der Hände. Anomalien der Schweißsekretion als ein häufiger Befund lassen sich verifizieren durch den Minorschen Schweißversuch (45). Vasomotorische Störungen äußern sich gelegentlich im Auftreten von Bläschen und starkem Dermographismus elevatus auf geringfügige Reize (10). Unerläßlich ist die Frage nach Störungen der Blasen- und Mastdarmfunktion. Auch läßt sich in einigen Fällen das Horner-Syndrom nachweisen.

Eine genaue Erhebung des Hirnnervenstatus sollte in Betracht einer bulbären Beteiligung erfolgen.

B) Labordiagnostik

Bei den routinemäßigen Laboruntersuchungen ergeben sich keine für die Syringomyelie typischen Abweichungen. Schliep (92) beschreibt eine zum Teil erhebliche Beschleunigung der Blutkörperchensenkung im akuten Stadium der neurogenen Arthropathie, bei schweren trophischen Störungen der Haut sowie beim Auftreten von Harnwegsinfektionen infolge Harnverhaltung.

Der Liquor cerebrospinalis zeigt in der Regel ebenfalls einen Normalbefund, gelegentlich kann das Gesamteiweiß infolge einer Störung der Blut-Liquor-Schranke eine

leichte bis mäßige Erhöhung aufweisen (92). Ellertson (24) konnte bei keinem seiner 51 Patienten eine Erhöhung über 70 mg% feststellen.

Lang et al. (54) beschreiben bei der Syringomyelie, der spinalen Degeneration und bei Myelosen infolge Blutdyskrasie eine Erhöhung der Glykoproteide im Liquor cerebrospinalis. Im Gegensatz zu den Myelosen wiesen jedoch die fünf Patienten mit Syringomyelie einen Normalwert für das Gesamteiweiß auf.

C) Elektrische Untersuchungen

Im EMG können aus der betroffenen Muskulatur die für eine Vorderhornalteration typischen polyphasischen Aktionspotentiale mit Erhöhung der Amplitude (Riesenpotentiale) abgeleitet werden. Die Zahl der Aktionspotentiale ist im Vergleich zum Gesunden verringert (rarefiziertes Aktivitätsmuster) und auch bei kräftiger Innervation kommt es nicht zum Interferenzbild. Relativ häufig lassen sich aber Spontanaktivitäten in Form von Faszikulationen nachweisen (92, 101).

Bei Spastizität reagiert die entsprechende Muskulatur nach passiver Dehnung mit einem reflektorisch erhöhtem Tonus, dementsprechend ist auch die elektromyographische Muskelaktivität erhöht (93). Nach Struppler und Ruprecht (99) kann beim spastischen Syndrom die gesteigerte Reflexbarkeit bereits im Frühstadium erfaßt werden. Hopf et al. (49) konnten bei zwölf von vierzehn Syringomyelie-Patienten elektromyographisch eine Spastik der Beine nachweisen, was auch weitgehend dem klinischen Befund entsprach. Auffällig jedoch war der bei acht Patienten erhobene Befund der Aktivitätssteigerung im Sinne einer Rigidität während der passiven Verkürzung des M. Biceps brachii.

Als Ursache dieser klinisch nicht erfaßbaren Rigidität diskutieren Hopf et al. eine Schädigung im Interneuro-

nensystem des Rückenmarks.

Die sensible und motorische Nerven leitgeschwindigkeit zeigt in der Regel keine größere Abweichung von der Norm, sofern keine Schädigung der peripheren Nerven durch eine Arthropathie vorliegt. Letzteres betrifft im wesentlichen den N. ulnaris bei einer Arthropathie des Ellenbogengelenkes. Jakobi und Krott (51) konnten bei 10 von 28 Patienten eine Minderung der motorischen Nervenleitgeschwindigkeit im N. ulnaris nachweisen.

Elektroencephalographisch lassen sich in manchen Fällen leichte bis mäßige Dysrhythmien aufweisen. Schliep (92) stellte bei 24 von 40 Patienten EEG-Veränderungen mit vorwiegend temporaler, temporo-basaler oder fronto-parietaler Akzentuierung fest. Die Autorin gibt jedoch zu bedenken, daß die Mehrzahl der Kranken älter als 40 Jahre alt war und die meisten bereits Zeichen der Arteriosklerose oder einen erhöhten Blutdruck aufwiesen, also eher zerebrale Durchblutungsstörungen für die EEG-Veränderungen in Frage kommen.

D) Radiologische Untersuchungen

Röntgenaufnahmen des Schädels in zwei Ebenen und der Halswirbelsäule in vier Ebenen sind routinemäßiger Bestandteil in der Diagnostik der Syringomyelie.

Die Aufnahme des Schädels dient dem Nachweis eines möglichen Hydrocephalus sowie der verschiedenartigsten Anomalien am kraniovertebralen Übergang, wobei die basiläre Impression als relativ häufiger Befund zu erheben ist (31, 59, 92).

Die Darstellung der Halswirbelsäule dient im wesentlichen der Beurteilung des Durchmessers des Spinalkanals. Hertel (44) konnte bei 48 Syringomyelie-Patienten im Vergleich zu einer Kontrollgruppe von 225 Patienten ohne

Rückenmarkserkrankung eine signifikante Erweiterung des Spinalkanals im sagittalen Durchmesser in Höhe von C 4 - C 7 nachweisen. Die Patienten, bei denen sich bereits eine spastische Symptomatik entwickelt hatte, zeigten einen größeren Durchmesser als solche ohne spastische Lähmungen. Weiterhin war auffallend, daß dieser Befund, bis auf wenige Ausnahmen, nur bei solchen Patienten erhoben werden konnte, bei denen sich die ersten Symptome vor dem 30. Lebensjahr manifestiert hatten. Hertel folgte daraus, wie schon Well et al. (105), daß die Erweiterung des Zervikalkanals als Anpassung an die raumfordernde Höhlenbildung vor Abschluß der Wachstumsperiode des Wirbelkanals zu deuten ist. McRae et al. (63) fanden bei etwa der Hälfte ihrer 20 Syringomyelie-Patienten eine Erweiterung, konnten jedoch keine bevorzugte Ausdehnung in die Sagittalrichtung erkennen. Bei den meisten Patienten zeigte sich sowohl eine sagittale als auch transversale Vergrößerung des Durchmessers. Neben der Erweiterung lassen sich in einigen Fällen diverse Mißbildungen wie Atlasassimilationen, Blockwirbelbildungen sowie arthrotische Veränderungen der Halswirbelsäule (zervikale Arthropathie) nachweisen.

Die Röntgenaufnahmen der Brustwirbelsäule verdeutlichen das Ausmaß der meist schon bei der klinischen Untersuchung auffallenden Kyphoskolistischen Wirbelsäulenveränderungen. Die Darstellung der Schultergelenke, der Ellenbogen - und der Handgelenke gibt Aufschluß über eine beginnende oder bereits ausgeprägte neurogene Arthropathie. Daneben können auch weniger auffallende krankhafte Zeichen gefunden werden wie beispielsweise Knochenzysten oder spongiosklerotische Herde an den kleinen Gelenken (52).

In den Fällen, in denen die Röntgen-Nativdiagnostik keinen für die Syringomyelie typischen Befund ergibt, gelingt häufig erst der Nachweis über die Myelographie.

Dabei kommen zwei Verfahren zur Anwendung:

Die Myelographie mit positivem Kontrastmittel (Jodmyelographie) kann in Höhe der Höhlenbildungen eine diffuse Auftreibung des Rückenmarks zeigen. Kontrastmittelaussparungen am kraniozervikalen Übergang weisen auf ektopische Kleinhirntonsillen im Sinne einer Arnold-Chiari-Mißbildung hin. Die Effizienz dieser Methode wird eindrucksvoll demonstriert durch die umfassenden Studien Fosters und Hudgsons (31). Sie führten bei 92 Syringomyelie-Patienten eine Myelographie mit positivem Kontrastmittel durch, wobei sich in 62 Fällen eine Arnold-Chiari-Mißbildung und bei 34 Patienten eine Erweiterung des Zervikalmarks nachweisen ließ.

Das zweite Verfahren, die Gasmyelographie, hat gegenüber der Untersuchung mit positivem Kontrastmittel den Vorteil, daß sie in vielen Fällen auch eine Beurteilung der Ventrikelweite ermöglicht und somit Rückschlüsse auf einen Hydrocephalus erlaubt. Eine Ektopie der Kleinhirntonsillen äußert sich durch einen Füllungsdefekt am kraniozervikalen Übergang. Als ein typisches Kriterium der Syringomyelie wird das erstmals von Pendergrass et al. (76) beschriebene "collapsing cord sign" angesehen. Bei fraktioniertem Luft-Liquor-Austausch mit leichtem Überdruck kommt es im Bereich der Höhlen zu einem lageabhängigen Kollabieren des Rückenmarks. Ellertson (24) konnte dieses Zeichen bei 30 von 41 Patienten feststellen. Beim Auftreten des "collapsing cord sign" sieht er die Diagnose der Syringomyelie als gesichert.

Einen besonderen Stellenwert in der apparativen Diagnostik hat in jüngster Zeit die Computertomographie eingenommen.

Dieses Verfahren ermöglicht ohne zusätzliche Belastung und Risiken für den Patienten eine relativ sichere Aussage über die Ausdehnung der Höhlenbildungen im Rückenmark. Die Zysten grenzen sich gegenüber dem übrigen

Rückenmarksgewebe durch ein verringertes Dichteverhalten im Computertomogramm ab. Weiterhin kann ein bestehender Hydrocephalus nachgewiesen werden.

9. DIFFERENTIALDIAGNOSEN

Das vollständig ausgeprägte Krankheitsbild der Syringomyelie bereitet in der Regel keine Schwierigkeiten in der Diagnosestellung. Anders verhält es sich im Frühstadium oder bei atypischen Formen der Erkrankung, wobei eine Reihe von Krankheitsbildern in differentialdiagnostische Erwägung gezogen werden müssen.

Die wohl größte Bedeutung in den differentialdiagnostischen Überlegungen haben Tumoren des Rückenmarks, da sie in ihrem klinischen Erscheinungsbild nahezu alle Symptome der Syringomyelie aufweisen können.

Der entscheidendste Hinweis auf einen tumorösen Prozeß ist oftmals die rasche Progredienz in der Ausprägung der Symptomatik. Auch im klinischen Bild lassen sich einige Unterschiede zur Syringomyelie feststellen. Bodechtel und Schrader (10) beschreiben vor allem bei Rückenmarksgliomen eine "Dissoziation innerhalb der dissoziierten Empfindungsstörung", was zum Ausdruck bringen soll, daß die Störungen der Temperaturempfindung wesentlich stärker ausgeprägt sind als die der Schmerzempfindung. Weiterhin zeigen die Sensibilitätsstörungen in ihrer Gesamtheit eine viel gröbere Ausprägung. Nach Schliep (92) spricht das Auftreten einer neurogenen Arthropathie und ausgeprägter trophischer Störungen der Haut hinreichend sicher gegen einen Tumor.

Einen wesentlichen Beitrag in der differentialdiagnostischen Abklärung leistet die Untersuchung des lumbalen Liquors. Während bei der Syringomyelie bis auf wenige Ausnahmen ein normaler oder nur mäßig erhöhter Eiweißgehalt gefunden wird (25, 91), läßt sich bei intramedulären Tumoren fast regelmäßig eine signifikante Eiweißvermehrung feststellen. Eine Passagebehinderung im Queckenstedt-Versuch erhärtet den Verdacht auf einen raumfordernden Prozeß. Erosive Veränderungen der Wirbelkörper

per in der Röntgendiagnostik sind als Zeichen der tumorösen Expansion zu werten. Faulhauer und Kremer (27) sehen in der Erweiterung des sagittalen Durchmessers des zervikalen Spinalkanals ein für die Syringomyelie typisches Merkmal, wogegen eine Verbreiterung der Bogenwurzelabstände eher für einen Tumor spricht. Schliep (92) sieht in der Myelographie die Methode der Wahl zur Abgrenzung eines Tumors von der Syringomyelie.

Schwieriger gestaltet sich die Abgrenzung der Syringomyelie gegenüber intramedullären Tumoren, wenn diese mit Höhlenbildungen einhergehen. Diese Konstellation wird relativ häufig gefunden bei Gliomen (37), Ependymomen (81), Neurofibromatomen (20), Teratomen (9) und Meningiomen (70). Einen fast regelmäßigen Befund stellen die intracerebellären und intramedullären Zysten bei Hämangioblastomen im Rahmen der Hippel-Lindau-Erkrankung dar (64). Außergewöhnlich ist der von Nishio et al. (72) beschriebene Fall eines Kleinhirnmedulloblastoms bei einem neunjährigen Knaben, bei dem sich autoptisch eine Syringomyelie im Lumbalsakralmark und eine zystische Höhle des Tractus efactorius nachweisen ließ. Die Autoren vermuten als Ursachen für die Entstehung der Höhlenbildungen die subarachnoidale Tumorausbreitung sowie Bestrahlung und Chemotherapie.

In der Frage nach der Kausalität zwischen tumorösem Prozeß und Höhlenbildungen bestehen mehrere Vorstellungen. Zum einen werden tumorbedingte regressive Veränderungen für die Höhlenbildungen im Rückenmark angeschuldigt, andererseits wird die Ursache vor allem bei infratentoriellen Tumoren, in einer Störung der Liquorzirkulation gesehen.

Die Häufigkeit des gemeinsamen Auftretens von Tumor und Höhlenbildung beträgt etwa 30%, legt man die Abhandlung Posers (84) über die in der Literatur aufgeführten Fälle zugrunde.

Pullicino und Kendall (85) zeigen in ihrer Studie auf,

daß sich die meisten intramedullären Tumoren aufgrund eines anderen Dichteverhaltens im Computertomogramm von Zysten unterscheiden lassen. Sie betonen jedoch auch, daß sich die Differenzierung zwischen einer Syringomyelie und Tumoren mit Höhlenbildungen schwierig gestaltet, und der alleinige Befund der Computertomographie die große Gefahr der Fehldiagnose in sich birgt. Neben der Verlaufsbeobachtung, eine kurze Vorgeschichte spricht mit großer Wahrscheinlichkeit für einen Tumor, kann auch hier die Untersuchung des Zysteninhaltes auf den Eiweißgehalt weitere Aufschlüsse geben. Tumorbedingte Zysten zeigen in der Regel eine starke Erhöhung des Gesamteiweißes (5, 34).

Besteht der geringste Zweifel an der Diagnose Syringomyelie, sind immer ausgedehnte diagnostische Maßnahmen angezeigt. Endgültige Sicherheit verschafft letztlich die histologische Untersuchung bioptisch gewonnenen Materials.

Eine der Syringomyelie ähnliche Symptomatik entwickelt sich bei der Hämatomyelie. Ein wichtiger differentialdiagnostischer Hinweis ist das plötzliche Einsetzen der Ausfälle (10). Häufig läßt sich die Blutung ins Rückenmark zurückführen auf Traumen wie Wirbelkontusionen, Stromunfälle oder ähnliche Ereignisse.

Auffallend häufig kann eine zervikale Osteochondrose durch Reizung oder Kompression spinaler und vegetativer Wurzelanteile radikuläre Schmerzen, dissoziierte Empfindungsstörungen und Paresen hervorrufen. Erschwerend auf die Diagnostik wirkt sich aus, daß auch bei der Syringomyelie im Rahmen der neurogenen Arthropathie Veränderungen der Halswirbelsäule auftreten können. Schliep und Ritter (90) heben in diesem Zusammenhang die Notwendigkeit der regelmäßigen Nachuntersuchung des Patienten hervor, da sich im Gegensatz zur Syringomyelie die bei der Osteochondrose initial festzustellenden Lähmungen der oberen Extremitäten in der Regel zurückbilden.

Gemeinsamkeiten mit der Syringomyelie sowohl im Verlauf als auch in der Ausprägung der Symptomatik, lassen sich auch bei der Encephalomyelitis disseminata (multiple Sklerose) feststellen. Während bei beiden Erkrankungen spastische Symptome, Senisbilitätsstörungen sowie eine Beeinträchtigung vegetativer Funktionen beobachtet werden, spricht das Auftreten atrophischer Paresen und segmental begrenzter dissoziierter Empfindungsstörungen eindeutig gegen die Encephalomyelitis disseminata (92). Ein deutlicher Hinweis auf die multiple Sklerose ist die Neuritis nervi optici mit temporaler Papillenabblassung und der Intentionstremor. Die größte Aussagekraft ist der Liquordiagnostik beizumessen mit dem für die Encephalomyelitis disseminata charakteristischen Befund der IgG-Vermehrung.

Die bei der Syringomyelie häufig im Anfangsstadium angegebenen Schmerzen des Nackens, des Rückens und der Gelenke werden oft als Zeichen einer rheumatischen Erkrankung gewertet und eine diesbezügliche Therapie über Monate bis Jahre durchgeführt (45).

Schwierigkeiten können sich auch in der Abgrenzung gegenüber einer Brachialgie oder dem Karpaltunnelsyndrom ergeben.

Motorische Störungen und Muskelatrophien, die mitunter das Erstsymptom der Syringomyelie darstellen, sind abzugrenzen gegenüber peripheren Nervenläsionen oder einer Schädigung des Plexus brachialis. Derartige Ausfälle lassen sich meist auf traumatische Ereignisse zurückführen. Eine weitere mögliche Ursache ist die Druckschädigung des Plexus brachialis bei Halsrippen oder durch einen raumfordernden Prozeß. Ulnarislähmungen können jedoch auch im Gefolge der neurogenen Arthropathie des Ellenbogengelenkes auftreten.

Der wesentliche Unterschied zur Syringomyelie ist das

Fehlen der dissoziierten Empfindungsstörung, vorausgesetzt, daß die Nervenwurzeln unversehrt sind (10). Eine genaue Differenzierung zwischen peripherer und spinaler Störung erfolgt durch die Messung der sensorischen und motorischen Nervenleitgeschwindigkeit sowie durch das Elektromyogramm (92).

Probleme bereiten kann auch die Abgrenzung gegenüber degenerativen Systemerkrankungen des Nervensystems, vor allem der spinalen progressiven Muskelatrophie vom Typ Duchenne-Aran und der myatrophischen Lateralsklerose. Neben den Muskelatrophien an den Händen und im Bereich des Schultergürtels, bzw. der zusätzlichen Spastizität der unteren Extremitäten bei der ALS, bestehen noch weitere Gemeinsamkeiten mit der Syringomyelie im Manifestationsalter und dem klinischen Verlauf. Das Auftreten dissoziierter Empfindungsstörungen, Kyphoskoliosen und Arthropathien fördert aber die Entscheidung zugunsten der Syringomyelie (10). Differentialdiagnostisch bedeutsam ist die gute Auslösbarkeit der Eigenreflexe an Extremitäten mit Muskelatrophie bei der myatrophischen Lateralsklerose, während bei der Syringomyelie eher eine Abschwächung oder ein Fehlen zu beobachten ist (80).

Neurogene Arthropathien sind außer bei der Syringomyelie noch bei der Tabes dorsalis, bei Myelodysplasien oder nach traumatisch bedingten Myelomalacien und Hämatomyelien zu beobachten (68). Auf die differentialdiagnostischen Kriterien bei der Myelomalacie und der Hämatomyelie wurde bereits eingegangen.

Während sich bei der Syringomyelie die neurogene Arthropathie überwiegend am Schulter- und Ellenbogengelenk manifestiert, entwickeln sich die Gelenkveränderungen bei der Tabes vor allem an der Wirbelsäule und den unteren Extremitäten. Fast immer werden sich bei der Tabes weitere charakteristische Merkmale wie das Argyll-Robertson-Phänomen, das Westphal-Zeichen, die lanzinierende

Schmerzsymptomatik und die typischen tabischen Krisen finden lassen. Eine endgültige Sicherheit gibt die Untersuchung des Liquors und der serologische Befund.

Die oft schmerzlosen Gelenkveränderungen bei der Syringomyelie finden häufig erst dann Beachtung, wenn sie bereits erhebliche Ausmaße angenommen haben. So kommt es auch immer wieder vor, wenn bei der klinischen Untersuchung der neurologische Aspekt ungenügend berücksichtigt wird, daß die Skelettveränderungen zunächst als maligne Knochenprozesse fehlgedeutet werden (10, 68, 92).

Störungen der Hauttrophik lassen eine Vielzahl differentialdiagnostischer Überlegungen zu. Im Rahmen der Abgrenzung zur Syringomyelie wird in der Literatur auch die Lepra angeführt, da sie neben schweren trophischen Störungen der Haut auch mit Ausfällen der Motorik und der Sensibilität einhergeht (40). Der wichtigste Hinweis auf die Lepra ist ein Aufenthalt in einem Endemiegebiet; letzte Zweifel werden beseitigt durch den Nachweis des *Mycobacterium leprae* aus den Hauteffloreszenzen oder dem Nasensekret.

10. THERAPIE DER SYRINGOMYELIE

Die Strahlentherapie galt lange Zeit als die Methode der Wahl in der Behandlung der Syringomyelie. Das therapeutische Konzept der erstmals 1905 von Raymond (86) angewandten Röntgentiefenbestrahlung des Rückenmarks beruht auf der Proliferationshemmung des Gliastiftes durch die Strahleneinwirkung. Verschiedene Veröffentlichungen (21, 22, 42), in denen Erfolgsquoten zwischen 40 und 79 % angegeben wurden, stimmten zunächst optimistisch.

Inzwischen wird die Gültigkeit dieser Angaben stark angezweifelt und der therapeutische Nutzen der Röntgenbestrahlung überhaupt in Frage gestellt. Hertel et al. (45) teilen in ihrer klinischen Verlaufsbeobachtung mit, daß 222 ihrer 323 Patienten ein- oder mehrmals einer Röntgenbestrahlung zugeführt wurden. Von den Kranken, deren Angaben verwertbar waren, gaben 111 an, keinen günstigen Einfluß der Behandlung bemerkt zu haben. Bei 27 Patienten konnte ein jahrelanges Sistieren, bei 9 Patienten ein monatelanger Stillstand der Erkrankung beobachtet werden.

Schliep (92) konnte 51 Patienten bis zu 23 Jahre nach der Behandlung beobachten. Im Vergleich zu 35 nicht behandelten Patienten, die bis zu 20 Jahre beobachtet wurden, konnte kein Unterschied im Krankheitsverlauf festgestellt werden. Ähnliche Mitteilungen machen auch Boman und Iivanainen (11).

Nach heutiger Auffassung ist von der Röntgenbestrahlung des Rückenmarks keine Heilung der Erkrankung zu erwarten. Inwieweit das Fortschreiten des Leidens verzögert wird, ist aufgrund der schubartigen Verlaufscharakteristik der Syringomyelie schwer zu beurteilen.

Als therapeutischer Effekt und auch als mögliche Indikation der Röntgenbestrahlung wird die gelegentliche, wenn auch nur temporäre, Linderung von Schmerzen angesehen. Hertel et al. (45) betonen jedoch, daß die Haut

aufgrund der dissoziierten Empfindungsstörung und der trophischen Veränderungen besonders empfindlich reagiert und die Folgeerscheinungen der Röntgenbestrahlung wie Röntgendermatiden, Röntgenulcera und Hautcarcinome nicht zu unterschätzen sind.

Wirkungsvoller als die konventionelle Röntgentherapie stuft Wieland (106) die Telegammatherapie bei der Syringomyelie ein. Er räumt jedoch ein, daß bei langem Verlauf und ausgedehnten Veränderungen auch hier keine wesentliche Besserung zu erhoffen ist. Die Indikation der Telegammatherapie sieht er vor allem im Frühstadium der Erkrankung. Repräsentative Studien anhand eines größeren Patientenkollektivs liegen nicht vor.

Eine wirksame medikamentöse Behandlung der Syringomyelie ist bisher nicht bekannt. Soyka (96) sieht den Einsatz hochdosierter vasoaktiver Medikamente wie Acidum nicotinicum und Ronical compositum gerechtfertigt durch die wenigstens einige Monate anhaltende Besserung einzelner Symptome wie Motilitätsstörungen, Sensibilitätsausfälle und Schmerzen.

Die derzeit adäquate Therapie der Syringomyelie ist das neurochirurgische Vorgehen. Hierbei kommen, entsprechend des pathogenetischen Aspektes der "kommunizierenden Form" und der "nichtkommunizierenden Form" der Syringomyelie, unterschiedliche Operationsverfahren zur Anwendung.

Bei der kommunizierenden Form der Syringomyelie hat die erstmals von Gardner (34) empfohlene Operationsmethode der subokzipitalen Kraniotomie inzwischen eine weite Verbreitung gefunden. Bei diesem Verfahren wird die hintere Schädelgrube freigelegt und eine obere zervikale Laminektomie durchgeführt. Nach Spaltung der Dura wird das Dach des vierten Ventrikels dargestellt und eröffnet. Ziel der Operation ist die Entlastung der hinteren Schä-

delgrube durch Beseitigung von Abflußstörungen in den Subarachnoidalraum, wobei ektopische Kleinhirntonsillen (Arnold-Chiari-Mißbildung) abgetrennt werden oder ein membranöser Verschuß des Foramen Magendi perforiert wird. Der erweiterte Zentralkanal wird durch ein Muskelstück verschlossen.

Gardner wandte dieses Verfahren bei 74 Syringomyelie-Patienten an. In 52 Fällen zeigte sich eine Besserung der Symptomatik, bei 11 Patienten war keine Änderung zu verzeichnen, bei 6 Patienten verschlechterte sich der Zustand und 5 Patienten starben postoperativ. Appleby et al. (2) berichten, daß es bei all ihren 15 Patienten, die nach dieser Methode operiert wurden, innerhalb weniger Wochen zu einer deutlichen und anhaltenden Besserung der Symptomatik kam. Bei zwei Patienten konnte sogar eine vollständige Rückbildung der Ausfälle beobachtet werden. Komplikationen, unmittelbar im Zusammenhang mit dem operativen Eingriff, traten nicht auf. Auf ähnlich positive Ergebnisse können u.a. Conway (18), Maeder et al. (59) sowie Foster und Hudgson (31) zurückgreifen. Cahan und Bentson (15) operierten 25 Patienten nach der Methode Gardners. Bei 12 Patienten legten sie zur zusätzlichen Entlastung einen Katheder vom vierten Ventrikel in den zervikalen Subarachnoidalraum. einen signifikanten Unterschied im Ergebnis konnten sie aber nicht feststellen.

Verschiedene Autoren (8, 27, 110) raten in Anbetracht des relativ hohen Operationsrisikos, bei den Patienten mit schlechtem Allgemeinzustand von der Freilegung der hinteren Schädelgrube abzusehen und empfehlen eine Entlastung mittels eines ventriculoatrialen oder syringoperitonealen Shunts (79). Foster und Hudgson (31), als auch Williams (110), sehen diese Behandlungsmethode auch dann für angezeigt, wenn eine basale Arachnitis als Ursache für die kommunizierende Form der Syringomyelie angeschuldigt und bei der Freilegung der hinteren Schädel-

grube mit erneuten arachnitischen Verwachsungen, eventuell sogar mit einer Verstärkung der Liquorabflußstörungen, gerechnet werden muß. Eine weitere Indikation für die Ventrikuloaurikulostomie sehen die Autoren in einem Vorliegen eines Hydrozephalus, auch ohne Zeichen der intrakraniellen Drucksteigerung.

Logue und Edwards (57) betrachten die einfache Dekompression am Foramen magnum, gegebenenfalls in Kombination mit einer Syringostomie, als eine Möglichkeit der Entlastung ohne Verletzung der Arachnoidea, wodurch Blutungen in den Subarachnoidalraum vermieden werden können. In ihrer Verlaufsstudie an 75 Patienten konnten sie bei 21 eine Besserung der neurologischen Symptomatik beobachten, bei 33 Patienten kam es postoperativ zu keiner weiteren Verschlechterung. Eine vollständige Rückbildung der Ausfälle wurde allerdings bei keinem der Erkrankten beobachtet.

Bei der nichtkommunizierenden Form der Syringomyelie, also der zystischen Myelopathie nach Rückenmarkskontusionen und spinaler Arachnitis, erfolgt die Entlastung des Rückenmarks durch eine Laminektomie und eine Syringostomie. Hierbei wird die Syrinxhöhle eröffnet und der Zysteninhalt über eine Drainage in den spinalen Subarachnoidalraum abgeleitet. Die postoperativen Ergebnisse sind jedoch wesentlich bescheidener als bei den Verfahren, die bei der kommunizierenden Form der Syringomyelie zur Anwendung kommen. Love und Olafson (58) werten bereits die Stabilisierung des klinischen Bildes als Erfolg.

Eine bedeutende Rolle in der Behandlung der Syringomyelie nehmen auch supportive Maßnahmen ein. Bodechtel und Schrader (10) heben vor allem die Bedeutung der Prophylaxe hervor, wobei im wesentlichen von den Patienten solche Tätigkeiten vermieden werden sollten, die die Gefahr

von Verbrennungen und Verletzungen in sich bergen. Falls erforderlich, sollte sogar ein Berufswechsel angestrebt werden. Ferner müssen die Patienten dazu angehalten werden, selbst geringste Verletzungen sorgfältigst behandeln zu lassen um der Entstehung von Eiterherden und Phlegmonen vorzubeugen. Beim Auftreten von schweren Entzündungen ist ein baldiges chirurgisches Angehen unter Penicillinabdeckung angeraten.

Bei Kompression des N. ulnaris infolge neurogener Arthropathie des Ellenbogengelenkes sollte eine rechtzeitige Neurolyse mit Verlagerung des Nerven erfolgen. Kyphoskoliotische Wirbelsäulenveränderungen erfordern eine orthopädische Behandlung; zusätzlich ist eine dosierte aktive und passive krankengymnastische Betreuung zu empfehlen.

11. VERLAUF UND PROGNOSE

Der Krankheitsverlauf der Syringomyelie kann sich sehr unterschiedlich gestalten und ist auf keinen Fall vorhersehbar.

Grob schematisch lassen sich drei Verlaufsformen charakterisieren; eine eindeutige Zuordnung ist infolge fließender Übergänge meist nicht möglich.

Die am häufigsten zu beobachtende Form der Syringomyelie ist gekennzeichnet durch eine langsame Progredienz der Erkrankung, wobei die initialen Symptome wie Sensibilitätsausfälle und Schmerzen lange Zeit das klinische Bild beherrschen. Nicht selten kann über Jahre hinweg ein stationärer Zustand beobachtet werden.

Der Anteil des Patientengutes, der dieser Verlaufsform zuzuordnen ist, wird in der Literatur (11, 61, 88, 91) mit 50 bis 65 Prozent angegeben.

Die Krankheitsdauer bis zur Ausprägung des Vollbildes kann eine Zeitspanne von Jahren bis Jahrzehnten umfassen. Boman und Iivanainen (11) geben in ihrer Studie über den Verlauf bei 55 Patienten einen Zeitraum von 2 und 45 Jahren an; die durchschnittliche Dauer betrug 22 Jahre. Besonders hervorgehoben wird von ihnen der relativ lange Erhalt der Arbeitsfähigkeit bei einem Großteil der Patienten. Bodechtel und Schrader (10) bezeichnen vor allem bei den Syringobulbie eine 30 bis 40jährige Krankheitsdauer als nichts Ungewöhnliches. Bei dieser Verlaufsform kann in einigen Fällen sogar eine Remission von Einzelsymptomen beobachtet werden; eine Heilung ist jedoch nicht zu erwarten.

Bei etwa 30 % der Patienten (69, 90) läßt sich ein schubartiger Krankheitsverlauf mit zum Teil jahrelanger Persistenz einer bestehenden Symptomatik bei anschließend rascher Verschlechterung nachvollziehen. Der immer wieder diskutierte Zusammenhang der Schübe mit interkur-

renten Infektionen, Traumen oder Gravidität ließ sich bisher nicht herstellen.

Bei wenigen Patienten, Hertel und Ricker (47) geben diesen Anteil mit 6 % an, läßt sich eine rasche Progredienz des Leidens feststellen, wobei es innerhalb von Monaten bis wenigen Jahren zu schwersten neurologischen Ausfällen kommt.

Das Finalstadium der Syringomyelie wird beherrscht durch ausgeprägte Muskelatrophien, spastische Lähmungen der unteren Extremitäten, Sensibilitätsausfälle aller Qualitäten, Blasen-Mastdarmlähmungen sowie durch schwere trophische Störungen, zum Teil mit Geschwürsbildungen und Mutilationen der Gliedmaße.

Die häufigsten Todesursachen stellen interkurrente Komplikationen wie Infektionen, Pneumonien, Blasen- und Nierenkrankungen dar. Bei der Syringobulbie sind Atemlähmungen oder Aspirationspneumonien nicht selten Ursache eines plötzlichen Exitus.

12. PATIENTENGUT UND METHODIK

Zwischen 1977 und 1983 wurden in der Neurologischen Klinik des Klinikums Großhadern zwölf Patienten aufgenommen, bei denen die Diagnose "Syringomyelie" diskutiert wurde. Bei zehn Patienten ließ sich nach umfassender Diagnostik die Verdachtsdiagnose verifizieren.

In zwei Fällen konnte aufgrund der erhobenen Befunde eine Syringomyelie ausgeschlossen und die Beschwerden dem Formenkreis anderer neurologischer Erkrankungen zugeordnet werden.

Nachfolgende Tabelle, gegliedert nach Geschlecht, Alter zum Zeitpunkt der Erstaufnahme und dem Datum der stationären Aufnahme, gibt eine Übersicht des Patientengutes mit der Diagnose Syringomyelie.

Tab. 1: Vorstellung des Patientengutes

Fall	Geschlecht	Alter	Aufnahmedatum (Monat, Jahr)	
01	M	31	07	1977
02	M	58	01	1979
03	W	38	03	1979
04	M	58	03	1981
05	M	55	11	1981
06	W	52	03	1982
07	M	44	06	1982
08	M	27	09	1982
09	W	32	07	1982
10	M	46	05	1983

Die Diagnose der Syringomyelie wurde gestellt anhand der anamnestischen Erhebung, der klinischen Symptomatik, der Befunde der internistischen und neurologischen Untersuchung sowie anhand der Ergebnisse der labortechnischen

und apparativen Diagnostik.

Die neurologische Untersuchung umfasste die Erhebung des Hirnnervenstatus, die Beurteilung des Reflexverhaltens sowie die Prüfung der Motorik, der Sensibilität und der vegetativen Funktionen.

Neben den im Rahmen der Routinediagnostik zu ermittelnden Laborparametern einschließlich der Lues- und Rheumaserologie erfolgte die Untersuchung des Liquor cerebrospinalis hinsichtlich Aussehen, Zellzahl, Glucosegehalt und Gesamtproteingehalt. Zusätzlich wurde eine elektrophoretische Auftrennung der Globulinfraktionen vorgenommen.

Die Röntgennativdiagnostik beinhaltete die Darstellung der Wirbelsäule bzw. bestimmter Wirbelsäulenabschnitte, eine Aufnahme des Schädelskelettes sowie entsprechender Skelettanteile beim Vorliegen von Beschwerden.

Eine Beurteilung des Spinalkanales ermöglichte die Myelographie mit positivem Kontrastmittel sowie die computertomographischen Aufnahmen der Halswirbelsäule in Verbindung mit dem kranialen Computertomogramm.

An weiterer apparativer Diagnostik kam die Elektroenzephalographie, die Elektromyographie und die Elektroneurographie der distalen sensiblen und motorischen Nerven zum Einsatz.

13. KASUISTIKEN

Fall 1

Der 31jährige männliche Patient wurde im Juli 1977 erstmals in unserer Klinik aufgenommen. In den folgenden Jahren befand er sich mehrmals in stationärer Behandlung,. Die letzte Aufnahme erfolgte im Januar 1980.

In der Anamnese war zu erfahren, daß er zu Beginn des Jahres 1972 morgens, nach schwerer Arbeit am Vortag, ein Pelzigkeitsgefühl in der linken Gesichtshälfte und im linken Thorax sowie ein Schwächegefühl im linken Arm und im linken Bein verspürte. Im selben Jahr kam es zu einer Aufhebung der Schmerzenfindung und zu einer Kraftminderung im Bereich des rechten Armes.

Zwischen 1974 und 1976 wurde der Patient einer zweimaligen Radiatio der unteren HWS unterzogen.

Seit 1976 traten zusätzliche Rückenschmerzen auf.

1977 wurde im Klinikum Großhadern aufgrund der erhobenen Befunde erstmals die Diagnose 'Syringomyelie-Syndrom' gestellt.

Ab Mitte 1979 kam es zu einer erheblichen Verschlechterung der Symptomatik, der Patient klagte über ein starkes Nachlassen der Feinmotorik beider Hände, zunehmende Sensibilitätsstörungen und unregelmäßig auftretende Schmerzen im Bereich der Füße.

In der weiteren Vorgeschichte waren keine Besonderheiten zu erfahren; die Familienanamnese war unauffällig.

Zur Dokumentation des Krankheitsverlaufes werden im folgenden die erstmals 1977 erhobenen Befunde den wesentlichen Untersuchungsergebnissen vom Jahr 1980 gegenübergestellt.

Befunde 1977

Die körperliche Untersuchung zeigte den Patienten in einem guten AZ und EZ. Auffallend waren deutliche Mutila-

tionen im Bereich der Endphalangen der linken Hand, eine Kyphoskoliose der BWS und eine Struma diffusa Grad I-II. Der Puls der linken A. dorsalis pedis war nicht tastbar.

Der Herz-Lungenbefund war altersentsprechend, der Blutdruck betrug beidseits 130/80 mmHg, die Pulsfrequenz 68/min.

Bei der neurologischen Untersuchung war ein sogenannter Rundschädel und eine beidseitige Protrusio bulbi auffallend. Die Prüfung der Hirnnerven zeigte einen Endstellnystagmus beim Blick nach rechts und links bei sonst unauffälligem Befund. Die Muskeleigenreflexe der oberen Extremitäten und die Bauchhautreflexe ließen sich nicht auslösen, die Reflexe der unteren Extremitäten waren gesteigert. Das Babinski-Phänomen konnte beidseits beobachtet werden, ferner ein unerschöpflicher Fußklonus ebenfalls beidseitig.

Bei der Koordinationsprüfung konnte ein leicht ataktischer Gang mit linksseitiger Betonung und eine geringe Spastik des linken Beines beobachtet werden.

Bei der Motilitätsprüfung ließ sich eine Verminderung der groben Kraft in allen Extremitäten mit linksseitiger Betonung nachweisen. Die Sensibilitätsprüfung zeigte eine Analgesie und eine Thermanästhesie des linken Armes, der linken Thoraxhälfte und der oberen zwei Drittel des linken Oberschenkels. Eine Hypalgesie ließ sich am rechten Arm feststellen.

Störungen der Blasen-Mastdarmfunktion wurden vom Patienten nicht beklagt.

Die höheren cerebralen Funktionen und die Psyche zeigten keine Abweichungen von der Norm.

Die im Rahmen der Routinediagnostik ermittelten Laborparameter waren unauffällig, ebenso die Luesserologie.

Der Liquor cerebrospinalis wies eine relative Erhöhung der Beta- und Gammaglobuline bei normalem Eiweißgehalt

auf. Zellzahl und Glucosegehalt waren im Normbereich.

Die Röntgenaufnahme des Thorax wies eine geringgradige rechtskonvexe Skoliose der BWS bei sonst altersentsprechendem Befund auf. Die Darstellung des knöchernen Schädels und der HWS ergab keinen pathologisch verwertbaren Befund.

Die Röntgenaufnahme beider Hände zeigten Akrolysen im Bereich der Endphalangen der linken Hand sowie allgemein atrophische Veränderungen des linken Handskelettes.

In der cervicalen spinalen Angiographie ließen sich keine Gefäßmißbildungen im Bereich des cervicalen Spinalkanals nachweisen. Auch die Panmyelographie wies keinen pathologischen Befund auf.

Die computertomographische Darstellung der HWS mit craniocervicalem Übergang ergab einen unauffälligen Befund. Das EEG wies keine Abweichungen von der Norm auf.

Die elektromyographische Ableitung aus den Mm. supraspinati beidseits den Mm. interossei dor. I beidseits und der Thenarmuskulatur beidseits ließ einen deutlichen neurologischen Umbau erkennen; die Ableitung aus den Mm. deltoidei beidseits, den Mm. biceps brachii beidseits und den Mm. brachioradialis beidseits einen geringen bis mäßig-graden neurogenen Umbau. Diese Befunde wurden als segmentale Läsion in Höhe C 4 / C 5 / C 6 beidseits mit einer deutlichen Befundbetonung in den Segmenten C 7 und C 8 gewertet.

Die motorische Nervenleitgeschwindigkeit des rechten N. peroneus, des rechten N. ulnaris und des rechten N. medianus waren im Normbereich.

Befunde 1980

Bei der körperlichen Untersuchung fielen im Vergleich zu den Vorbefunden zusätzliche Mutilationen der Zehen des linken Fußes auf. An beiden Händen ließen sich starke

trophische Veränderungen mit Befundbetonung links nachweisen.

Der Blutdruck betrug 160/110 mmHg beidseits, die Pulsfrequenz 84/min.

Bei der neurologischen Untersuchung ließ sich eine Hypästhesie der vom N. trigeminus versorgten linken Gesichtshälfte feststellen. Die Prüfung der Muskeleigenreflexe, die Koordinationsprüfung und die Sensibilitätsprüfung wiesen keine wesentlichen Veränderungen zu den Voruntersuchungen auf.

Bei der Untersuchung der Motilität wurde die linke Körperhälfte als insgesamt atrophisch beschrieben.

In der Labordiagnostik ergaben sich insofern Abweichungen, als sich eine Erhöhung des AST und des Anit-DNase-Titers feststellen ließ.

Im EEG konnten nicht näher eingrenzbare Anomalien mit einer Betonung der hinteren Hirnabschnitte nachgewiesen werden, welche auf tiefergelegene hirnbasale Störungen hinweisen könnten.

Die weiteren apparativen Untersuchungen wie craniale Computertomographie und die Röntgenaufnahmen des Thorax und des Schädels ergaben keinen pathologischen Befund.

Eine Myelographie wurde vom Patienten abgelehnt.

Fall 2

Der 58jährige männliche Patient wurde im Januar 1979 in unserer Klinik aufgenommen.

In der Anamnese war zu erfahren, daß die ersten Symptome vor etwa 15 Jahren auftraten mit Schmerzen im linken Schulterbereich, ausstrahlend bis in die linke Hand. Zu einer Verschlechterung der Symptomatik war es vor zwei Jahren gekommen. Es erfolgte eine Zunahme der Schmerzsymptomatik. Zudem traten Gefühlsstörungen in der gesamten linken oberen Extremität auf mit Kältegefühl, einem Gefühl des Angeschwollenseins sowie zu einer Abschwächung der Schmerz- und Temperaturempfindung. Der Patient gab an, sich in letzter Zeit mehrmals schmerzlose Verbrennungen an der linken Hand zugezogen zu haben. Seit etwa einem halben Jahr bestehen die gleichen Gefühlsstörungen auch im Bereich der linken Gesichtshälfte, ebenso sei es in letzter Zeit zu einem Nachlassen der Sehschärfe auf dem linken Auge gekommen. An weiteren Beschwerden wurden gelegentlich auftretende Schwindelattacken geäußert.

In der weiteren Vorgeschichte war eine Nephrektomie rechts zu erfahren. Die Familienanamnese wies keine Besonderheiten auf. Der Patient wurde bisher medikamentös behandelt mit Nehydrin und Briserin mite.

Die körperliche Untersuchung zeigte einen adipösen Patienten in gutem AZ. Auffallend war eine erhebliche Dyspnoe, psoriasisähnliche Hautveränderungen an beiden Ellenbogen sowie eine kleine Nabelhernie. Der Herz-Lungenbefund war unauffällig, der Blutdruck betrug beidseits 180/100 mmHg, die Pulsfrequenz 80/min.

Die neurologische Untersuchung zeigte einen linksseitig abgeschwächten Cornealreflex bei sonst unauffälligem Befund der Hirnnerven. Der Augenhintergrund wies keine

Auffälligkeiten auf. In den Vorbefunden wird eine beidseitige Hypakusis und eine beidseitige Visusverminderung durch den niedergelassenen behandelnden Neurologen beschrieben.

Bei der Prüfung der Muskeleigenreflexe konnte ein Ausfall des Patellarsehnenreflexes links nachgewiesen werden sowie einen abgeschwächten Achillessehnenreflex. Die übrigen Muskeleigenreflexe der oberen und unteren Extremitäten ließen sich mittellebhaft auslösen, ebenso die Bauchhautreflexe in allen Etagen. Pathologische Reflexe konnten nicht nachgewiesen werden und auch keine Faszikulationen.

Die Prüfung der Motilität wies keinen auffälligen Befund auf, Paresen oder Atrophien ließen sich nicht feststellen. Koordinationsstörungen lagen nicht vor, auch keine Störungen des autonomen Nervensystems.

Die Sensibilitätsprüfung zeigte eine Abschwächung und verzögerte Perzeption der Temperatur- und Schmerzreize im Bereich des ganzen linken oberen Quadranten einschließlich der linken Gesichtshälfte und des behaarten Kopfes kaudal bis Th 3.

Die Berührungsempfindung, die Vibrations- und Lageempfindung waren nicht gestört.

Die Prüfung höherer cerebraler Funktionen und der Psyche zeigten keine Abweichungen von der Norm.

In der Labordiagnostik ergaben sich pathologisch erhöhte Werte für Kreatinin, Harnsäure und Gesamtbilirubin.

Alle übrigen im Rahmen der Routinediagnostik ermittelten Laborparameter lagen im Normbereich. Die Rheumaserologie und Luesserologie waren unauffällig.

Der Liquor cerebrospinalis wies eine Erhöhung des Gesamteiweiß mit 41,8 mg% auf bei einer geringfügigen Zunahme der Alpha-1-Globuline in der Liquorelektrophorese. Die Zellzahl und der Glucosegehalt zeigten keine Abweichungen von der Norm.

Keine Auffälligkeiten zeigte das EEG und die Echoencephalographie. In der Röntgenaufnahme des Thorax ließ sich eine pleuro-pericardiale Schwielen rechts feststellen, desweiteren Pleurakuppenschwielen beidseits mit Befundbetonung links sowie eine Elongation und Dilatation der Aorta.

Die craniale Computertomographie ergab infra- und supratentoriell einen unauffälligen Befund.

Da der Patient ein weiteres diagnostisches Vorgehen, vor allem die Durchführung einer Myelographie und des EMG, ablehnte, mußte für die weiteren diagnostischen Überlegungen auf Vorbefunde des niedergelassenen Neurologen zurückgegriffen werden:

In der Röntgenaufnahme der HWS mit Darstellung des atlantooccipitalen Übergangs wurde eine skoliotische Fehllage und eine Spondylarthrose beschrieben.

Der knöcherne Schädel wies keine Auffälligkeiten auf. Im EMG ließ sich ein geringgradiger neurogener Umbau der divers innervierten kleinen Handmuskeln der linken Hand feststellen. In der übrigen Muskulatur der linken oberen Extremität zeigte sich ausnahmslos ein unauffälliges Interferenzmuster.

Die Nervenleitgeschwindigkeit des N. medianus links im Unterarmbereich wie auch über dem Ligamentum carpi transversum war mit 50m/sec im Normbereich.

Fall 3

Die 38jährige Patientin wurde im März 1979 in unserer Klinik aufgenommen.

In der Anamnese war zu erfahren, daß die neurologische Symptomatik erstmals vor etwa zehn Jahren auftrat mit Gefühlsstörungen am rechten Arm, am rechten Bein und der rechten Halsseite.

Innerhalb kurzer Zeit stellte sich eine deutliche Einschränkung der Temperatur- und Schmerzempfindung ein, die Patientin berichtete über mehrere schmerzlose Verbrennungen und Traumen am rechten Bein und der rechten Hand.

Vor etwa fünf Jahren bemerkte sie erstmals Veränderungen an den Gelenken der Finger III - V der rechten Hand, die sich anfangs als Schwellung und Rötung äußerten, später jedoch mit einer zunehmenden Streckhemmung einhergingen. Sie berichtete ferner über eine bei Kälteexposition auftretende Starre der rechten Hand sowie über eine allgemeine Einschränkung derselben, vor allem bei der Verrichtung feinerer Arbeiten.

Zu einer wesentlichen Zunahme der Beschwerden war es im letzten halben Jahr gekommen, auch die Miktion würde inzwischen erhebliche Schwierigkeiten bereiten.

Weiterhin war zu erfahren, daß die Patientin seit dem 14. Lebensjahr an einer Skoliose der unteren BWS und der oberen LWS leidet. Infolge starker Progredienz, vor allem in den letzten fünf Jahren, war ein Berufswechsel vonnöten. Daneben bestünde seit mehreren Jahren eine immer wiederkehrende migräneartige Kopfschmerzsymptomatik, begleitet von Doppelbildern, Schwindel, Ohrensausen und Hypersalivation. Diese Symptome würden etwa drei Tage andauern und mit einer Frequenz von einmal pro Monat bis einmal pro Woche auftreten. Die Lokalisation wäre ausschließlich auf die rechte Seite beschränkt mit Ausstrahlung in die rechte Gesichtshälfte, in die Zähne und die

rechte Halsseite. Migränemittel würden die Beschwerden deutlich lindern.

Ferner gab die Patientin Störungen der Merkfähigkeit an, insbesondere des Kurzzeitgedächtnisses, sowie eine seit mehreren Jahren bestehende Heiserkeit, die von ihr auf die Behandlung mit männlichen Geschlechtshormonen vor etwa fünf Jahren wegen Untergewichts zurückgeführt wird.

In der weiteren Vorgeschichte und auch in der Familienanamnese waren keine Besonderheiten zu erfahren.

Die körperliche Untersuchung zeigte eine Patientin im guten AZ und EZ. Auffallend war ein Schultertiefstand rechts und eine rechts-konvexe Skoliose der unteren BWS und oberen LWS mit Rippenbuckel links. Der Herz-Lungenbefund war unauffällig, der Blutdruck betrug beidseits 120/80 mmHg, die Pulsfrequenz 74/min.

Die neurologische Untersuchung ergab einen unauffälligen Befund der Hirnnerven und des Augenhintergrundes.

Die Prüfung der Muskeleigenreflexe wies einen vollständigen Ausfall der Reflexe der rechten oberen und unteren Extremitäten auf, die Bauchhautreflexe waren beidseits nicht auslösbar.

Faszikulationen der Muskulatur und das Babinski-Phänomen ließen sich nicht nachweisen.

Es zeigten sich keine Störungen der Koordination.

Bei der Motilitätsprüfung fiel eine passive Bewegungseinschränkung der Fingermittelgelenke rechts III - V auf, sowie Atrophien im Bereich der Interossei der rechten Hand und im Bereich der rechten Wadenmuskulatur. Das Fingerspreizen und die Adduktion des Daumens wurde rechts schwächer ausgeführt, ansonsten ließ sich keine Verringerung der groben Kraft feststellen.

Die Sensibilitätsprüfung zeigte bei erhaltener Berührungsempfindung einen weitgehenden Ausfall der Schmerz- und Temperaturempfindung im Bereich der rechten oberen und

unteren Extremitäten sowie der rechten Halsseite. Eine radikuläre Zuordnung war nicht möglich. Die höheren cerebralen Funktionen und die Psyche ließen keine Auffälligkeiten erkennen.

Die im Rahmen der Routinediagnostik ermittelten Laborparameter bewegten sich im Normbereich, die Rheumaserologie fiel negativ aus.

Im Liquor cerebrospinalis ließen sich hinsichtlich Aussehen, Zellzahl und Eiweißgehalt keine Abweichungen von der Norm feststellen.

Keine Auffälligkeiten zeigten die Röntgenaufnahmen des Thorax, des knöchernen Schädel skeletts, der rechten Hand sowie die Darstellung der Felsenbeine nach Stenvers. In der Röntgenaufnahme der LWS und der kaudalen BWS in zwei Ebenen ließ sich eine hochgradige Skoliose der unteren BWS nach links und ausgleichend der LWS nach rechts feststellen, ferner Wirbelkörperverformungen im thorakolumbalen Übergang, erhebliche spondylotische Zackenbildungen und Verschmälerungen der Zwischenwirbelräume im genannten Bereich.

Im EEG wurden keine Abweichungen von der Norm beobachtet. Im cranialen Computertomogramm der infra- und supratentoriellen Bezirke ergab sich kein Hinweis auf einen Infarktbezirk oder größeren raumfordernden Prozeß. In der Panmyelographie ließen sich keine Raumforderung oder Veränderungen im Sinne einer Syringomyelie nachweisen.

Im EMG waren deutliche Zeichen einer chronischen Denervierung bei Ableitung aus dem Myotomen C 7 / C 8 beidseits mit Befundbetonung rechts festzustellen. Im Myotom C 8 rechts konnte zudem ein aktiver Denervierungsprozeß nachgewiesen werden.

Die augenärztliche Untersuchung einschließlich Gesichtsfeldprüfung ergab einen unauffälligen Befund.

Der HNO-ärztliche Befund beschrieb eine leichte Untererregbarkeit des Vestibularis rechts, ansonsten bestanden keine Auffälligkeiten.

Die Wirbelsäulenveränderungen wurden vom Orthopäden als Folge einer idiopathischen Skoliose befundet.

Fall 4

Der 58jährige männliche Patient wurde im März 1981 in unserer Klinik aufgenommen.

In der Anamnese war zu erfahren, daß die ersten Symptome vor etwa 13 Jahren auftraten mit Schmerzen im rechten Schulterbereich ausstrahlend in den gesamten rechten Arm. Seit ca. acht Jahren wurde vom Patienten eine Abnahme der Kraft im rechten Arm beobachtet, was ihn zunehmend bei der Ausübung seines Berufes beeinträchtigte. Vor sieben Monaten war es zu einer wesentlichen Verschlechterung gekommen mit starker Zunahme der Schmerzsymptomatik und einer Kraftlosigkeit des rechten Armes. Ferner äußerte der Patient die Beobachtung, daß er seit dieser Zeit an der rechten Hand heißes Wasser wesentlich besser toleriere.

Auf Kälte und Wind würde die rechte Hand extrem schmerzhaft reagieren, zudem käme es zu einer Streifigkeit der Finger bis hin zur völligen Bewegungsunfähigkeit. Mit Beginn der Symptomatik sei eine zunehmende Potenzminderung aufgetreten bei unveränderter Libido.

In der weiteren Vorgeschichte waren keine Besonderheiten zu erfahren, die Familienanamnese war unauffällig.

Die körperliche Untersuchung zeigte den Patienten in einem ausreichenden AZ und EZ. Auffallend war eine Narbe am rechten Oberarm nach einem Abszeß und eine Durchschußnarbe am linken Unterschenkel. Cor und Pulmo waren perkutorisch und auskultatorisch unauffällig. Der Blutdruck betrug beidseits 140/85 mmHg, die Pulsfrequenz 72/min.

Die neurologische Untersuchung zeigte einen unauffälligen Befund der Hirnnerven. Der Augenhintergrund wies keine Auffälligkeiten auf.

Die Muskeleigenreflexe der oberen und unteren Extremitäten ließen sich mittellebhaft auslösen, ebenso die Bauch-

hautreflexe in allen Etagen. Pathologische Reflexe ließen sich nicht feststellen, auch keine Faszikulationen der Muskulatur.

Bei der Motilitätsprüfung konnte eine ausgeprägte Parese der rechten Hand sowie Atrophien der Thenar- und Hypothenarmuskulatur nachgewiesen werden. Im Armvorhalteversuch ließ sich eine Absinktendenz des rechten Armes feststellen, ferner fiel eine Schonhaltung desselben auf.

Die Koordinationsprüfung bot das Bild einer Dysdiadochokinese mit Bradykinese rechts.

Weiterhin auffallend war eine starke Schweißneigung an beiden Händen und Axillae. Neben der vom Patienten geäußerten Potenzminderung ließen sich keine Störungen des autonomen Nervensystems nachweisen.

Die Prüfung der Sensibilität ergab eine stark eingeschränkte Temperaturempfindung und eine geringfügig abgeschwächte Berührungssensibilität an der rechten Hand. Die höheren cerebralen Funktionen und der psychische Status waren unauffällig.

Die im Rahmen der Routinediagnostik ermittelten Laborparameter waren im Normbereich. Der Lues-Suchtest fiel negativ aus, ebenso unauffällig war die Rheumaserologie.

Der Liquor cerebrospinalis zeigte eine Erhöhung des Gesamteiweiß mit 49 mg/dl bei regelrechter Elektrophorese, normaler Zellzahl und normalem Glucosegehalt.

Die Röntgenaufnahme des Thorax in zwei Ebenen zeigte eine emphysebedingte Abflachung beider Zwerchfellkuppen mit geringen basalpleuritischen Residuen, sowie kleine Pleurakuppenschwielen beidseits und eine geringgradige peribronchiale Zeichnungsvermehrung in beiden Unterfeldern. Ansonsten ergab sich ein altersentsprechender Herz-Lungenbefund.

Die Darstellung der HWS in vier Ebenen wies eine Fehlhaltung mit angedeuteter Kyphosierung im unteren HWS-Drittel

auf, ferner eine Uncovertebralarthrose C 4 / C 5 ohne Einengung des Foramen intervertebrale bei sonst regelrechten Knochenverhältnissen.

Die Übersicht der Hände in zwei Ebenen zeigte einen regelrechten Mineralsalzgehalt, keine degenerativen Veränderungen oder ossären Destruktionen.

Die Röntgenaufnahme des knöchernen Schädels in zwei Ebenen war unauffällig.

Die Knochenganzkörperzintigraphie zeigte einen unauffälligen Befund; in früheren Untersuchungen durch eine auswärtige Klinik wird eine verstärkte Anreicherung im Bereich des rechten Schultergelenkes beschrieben.

Im statischen Hirnzintigramm und im Perfusionszintigramm ließen sich keine pathologischen Veränderungen feststellen.

Das EEG ergab keine verwertbaren Funktionsstörungen.

Im EMG ließen sich bei der Ableitung aus der Thenarmuskulatur rechts sowie der Mm. interossei dorsalis rechts deutliche Zeichen eines aktiven Denervierungsprozesses nachweisen.

Die motorischen Nervenleitgeschwindigkeiten des rechten Nervus medianus und des rechten Nervus ulnaris, gemessen am Unterarm, lagen im Normbereich.

In der cervicalen Myelographie fiel ein relativ weiter Subarachnoidalraum im cervicalen Spinalkanal auf, ansonsten ergab sich kein Hinweis für einen intramedullären oder intraspinalen raumfordernden Prozeß.

Im CT der HWS von HWK 2 bis HWK 6 ließen sich in Höhe des 5. und 6. HWK kleine hypodense Areale im Zentrum des Myelon nachweisen. In Höhe des HWK 3 zeigte sich ein doppelter Dornfortsatz im Sinne einer Spaltwirbelbildung.

Fall 5

Der 55jährige männliche Patient wurde im November 1981 erstmals in unserer Klinik aufgenommen.

In der Anamnese war zu erfahren, daß die ersten Symptome vor etwa zehn Jahren auftraten mit Kribbelparästhesien und Schmerzen im linken Halsbereich. Innerhalb eines Jahres erfolgte eine Ausdehnung auf den linken Schulterbereich und den gesamten linken Arm. Bereits frühzeitig wurde vom Patienten ein Verlust der Schmerz- und Temperaturempfindung beobachtet; er gab an, sich im Bereich der linken Hand mehrmals schmerzlose Verbrennungen oder Verletzungen zugezogen zu haben. Zudem stellte sich ein linksseitiger tiefbohrender Atemschmerz ein.

Vor etwa sieben Monaten traten erstmals gürtelförmige Beschwerden im Thoraxbereich auf, beginnend mit Kribbeln und nachfolgendem Schmerz, der bis in die Leistengegend ausstrahlt. Ferner gab er Schmerzen im Bereich der LWS an, die in beide Oberschenkel und in die Kniegelenke ausstrahlen.

Der Patient teilte weiterhin die Beobachtung mit, daß er in letzter Zeit zu vermehrter Schweißneigung im Bereich der Axillae und der Hände neige.

In der weiteren Vorgeschichte waren zu erfahren ein Durchschuß des linken Unterarms im letzten Krieg, 1956 eine Rippenfellentzündung, 1977 ein Muskelriß des Biceps links und 1978 mehrere Rippenfrakturen ebenfalls auf der linken Seite.

Die Familienanamnese war unauffällig. Medikamentös wurde bisher mit Antiphlogistica behandelt.

Die körperliche Untersuchung zeigte einen adipösen Patienten in gutem AZ. Auffallend war eine periphere Zyanose, Teleangiektasien beider Wangen, ein sogenannter Kurzhals sowie mehrere Brand- und Verletzungsnarben im Bereich des linken Handrückens. Die gesamte Wirbelsäule zeigte sich

extrem klopfschmerzhaft und in ihrer Beweglichkeit stark eingeschränkt.

Der Herz-Lungenbefund war unauffällig, der Blutdruck betrug beidseits 140/90 mmHg, die Pulsfrequenz 60/min.

Bei der neurologischen Untersuchung fand sich im Kopf- und Hirnnervenbereich eine vermehrte Druckschmerzhaftigkeit im Austrittspunkt des Nervus occipitalis major und ein ausgedehnter beidseitiger Blickrichtungsnystagmus. Der Augenhintergrund war unauffällig. Die Muskeleigenreflexe waren mit Ausnahme des fehlenden Biceps- und Brachioradialisreflexes links (Muskelriß) und der beidseitig abgeschwächten Achillessehnenreflexe mittellebhaft auslösbar. Die Bauchhautreflexe waren beidseits in allen Etagen vorhanden. Ein Babinski-Phänomen war nicht festzustellen, auch kein Muskelfaszikulieren.

Bei der Motilitätsprüfung konnten keine Paresen oder Atrophien der Muskulatur nachgewiesen werden.

Die Koordinationsprüfung wies einen unauffälligen Befund auf. Eine Störung der Blasen- oder Mastdarmfunktion wurde vom Patienten nicht beklagt.

Die Sensibilitätsprüfung zeigte eine aufgehobene Schmerz- und Temperaturempfindung links im Dermatom C 2 - C 8 sowie der rechten Körperhälfte kaudal von Th 6. Eine Hyperästhesie ließ sich feststellen links im Dermatom Th 1 - Th 4, kaudal davon eine allgemeine Hypästhesie der gesamten linken Körperhälfte.

Die Prüfung höherer cerebraler Funktionen und die Psyche ließen keine Abweichungen von der Norm erkennen.

In der Labordiagnostik fanden sich erhöhte Werte für GOT, GPT, Gamma-GT und LAP. In der Rheumaserologie ließ sich ein deutlich positives C-reaktives Protein nachweisen bei unauffälligen Rheumafaktoren. Der AST zeigte keine Erhöhung, die Luesserologie war unauffällig.

Die übrigen im Rahmen der Routinediagnostik ermittelten Laborparameter einschließlich der Serumelektrophorese

lagen im Normbereich.

Der Liquor cerebrospinalis zeigte hinsichtlich Zellzahl, Gesamteiweiß und Glucosegehalt einen Normalbefund. In der Liquorelektrophorese war eine Vermehrung der Beta-globulinfraktion auf 15,7 rel. % auffallend.

Die Röntgenaufnahmen des Thorax und des Schädel skeletts zeigten einen unauffälligen Befund.

In der Darstellung der HWS ließ sich eine linkskonvexe Fehlhaltung sowie eine Verkalkung des vorderen Längsbandes nachweisen. In der Röntgenaufnahme der BWS und der LWS fiel eine massive Spondylose im Bereich der mittleren BWS auf, die selben Veränderungen zum Teil mit beträchtlicher Spangenbildung ließen sich im thorakolumbalen Übergang und im Bereich der unteren Lumbalsegmente feststellen.

In der Beckenübersichtsaufnahme waren Zeichen einer diskreten Coxarthrose nachweisbar.

Die cervicale Myelographie mit Duroliopaque ergab keinen Anhalt für eine Raumforderung im Bereich des Cervicalmarks, ebenso keinen Hinweis für Veränderungen im Sinne einer Syringomyelie. Das craniale Computertomogramm wies einen regelrechten Befund auf, eine Beurteilung war aufgrund der Adipositas des Patienten im Bereich Th 1 und C 7 nicht möglich, weiter cranial konnte mit Sicherheit eine Syringomyelie, ein raumfordernder Prozeß oder knöcherne Einengungen ausgeschlossen werden.

Die elektromyographische Ableitung aus den Mm. deltoidei bds., den Mm. biceps brachii bds., den Mm. triceps brachii bds. und den Mm. interossei dorsalis I bds. ergab keinen Anhalt für einen Denervierungsprozeß.

Die orthopädische Untersuchung ließ aufgrund der erheblichen spondylotischen Veränderungen im Bereich der gesamten Wirbelsäule und der Verkalkung des vorderen Längsbandes den Verdacht äußern auf das Vorliegen eines Morbus Bechterew.

Fall 6

Die 52jährige Patientin wurde im Mai 1982 in unserer Klinik aufgenommen.

Aus der Vorgeschichte war zu erfahren, daß sie als 28jährige während ihrer Berufsausübung von einem Baugerüst stürzte und mit der Halswirbelsäule aufprallte. Nach kurzer Bewußtlosigkeit bestand eine völlige Gefühlslosigkeit in den Armen, den Beinen und am Rumpf sowie eine Lähmung der oberen und unteren Extremitäten. Weiterhin stellten sich Atemstörungen ein.

Der damals erhobene Befund lautete 'Halsmarkschädigung mit Querschnittssyndrom nach Bogenbruch des sechsten Halswirbelkörpers'.

Nach etwa drei bis vier Wochen kam es zu einer Besserung der Beschwerden, nach wie vor bestand jedoch eine Bewegungseinschränkung des linken Armes, Sensibilitätsstörungen an beiden Händen sowie ein schleppender Gang.

Nachdem sich in der Folgezeit starke Schmerzen in den Armen einstellten, wurde 1963 eine Röntgentiefenbestrahlung durchgeführt, die jedoch zu keiner Besserung der Symptomatik führte. Eine im selben Jahr durchgeführte Untersuchung ergab die Diagnose 'Vernarbung im Halsmarkbereich'.

Im weiteren Verlauf kam es zu einer langsam progredienten Zunahme der Beschwerden mit einer deutlichen Bewegungseinschränkung des linken Armes und des linken Beines; immer häufiger traten Kopf- und Nackenschmerzen auf, ferner kam es zu einer Abnahme der Temperaturempfindung. Die Patientin gab an, sich seit dieser Zeit mehrmals Verbrennungen an beiden Händen zugezogen zu haben.

Zu einer deutlichen Verschlechterung war es in den letzten zwei Jahren gekommen. Von der Patientin wurde eine fast völlige Gebrauchsunfähigkeit des linken Armes beklagt, ferner gab sie an, daß sie beim Gehen nun ständig stolpere. Sie könne sich inzwischen nicht mehr allein

aus- und ankleiden, auch die im Haushalt anfallenden Arbeiten können von ihr nur bis zu einem gewissen Umfang ausgeführt werden. Neben den Schmerzen in beiden Armen sei es inzwischen auch zu einem Pelzigkeitsgefühl gekommen, ferner zu einem Schweregefühl im Bereich des Thorax und den Schultern.

An weiteren Vorkrankheiten waren ein Blinddarmdurchbruch vor etwa vierzig Jahren und ein seit Kindheit bekannter minimaler Herzfehler zu erfahren.

Die Familienanamnese wies keine Besonderheiten auf. Die bisherigen Behandlungen bestanden im wesentlichen aus physikalischen Maßnahmen, ohne daß jedoch eine Besserung der Beschwerden erzielt werden konnte.

Die körperliche Untersuchung zeigte die Patientin in einem mäßig reduzierten Allgemeinzustand. Auffallend war eine Zyanose der Lippen und Finger, eine Auftreibung der Fingerendglieder an der rechten Hand und eine Verknöcherung des rechten Daumengrundgelenks. Die Wirbelsäule wies eine kyphoskoliotische Fehlhaltung im Bereich der HWS und BWS auf, ferner eine Klopfschmerzhaftigkeit im Bereich der mittleren BWS.

Auskultatorisch ließ sich ein leises Systolicum über Erb nachweisen. Der Blutdruck betrug beidseits 135/80 mmHg, die Pulsfrequenz 50/min.

Bei der neurologischen Untersuchung fand sich im Kopf- und Hirnnervenbereich eine Verengung der rechten Lidspalte und eine leichte Miosis der linken Pupille. Weiterhin fiel ein vermehrtes Muskelwogen der Zunge auf mit linksseitiger Betonung, eine Atrophie ließ sich nicht nachweisen.

Der Augenhintergrund zeigte einen unauffälligen Befund. Bei der Prüfung der Muskeleigenreflexe ließ sich eine beidseitige Abschwächung des Biceps- und Brachioradialisreflexes feststellen, während der Tricepsreflex beidseits

gesteigert auslösbar war. Sämtliche Beinreflexe waren kloniform gesteigert, die Bauchhautreflexe ließen sich nicht sicher auslösen. Das Babinski-Phänomen war links sicher, rechts fraglich nachzuweisen. Das Trömnorsche Zeichen konnte links nachgewiesen werden.

Bei der Motilitätsprüfung war eine leichte bis mittelschwere Spastik des linken Armes, eine fragliche Spastik des rechten Armes, eine mittelschwere Spastik des linken Beines und eine leichtere des rechten Beines festzustellen.

Eine aktive Hebung des linken Armes in der Schulter war maximal bis etwa 30° durchführbar, eine Beugung im Ellenbogengelenk mühsam bis etwa 150° . Die Beuge- und Streckbewegung der Finger der linken Hand war, wenn auch mit verminderter Kraft, möglich. Auffallend war eine Verschmächting der kleinen Handmuskeln links. Die Kraftentwicklung des rechten Armes war schwächer ausgeprägt als nach dem Stand der Muskulatur erwartet, jedoch ohne Betonung einer bestimmten Muskelgruppe. Auch die kleinen Handmuskeln rechts wiesen eine angedeutete Verschmächting auf. Das linke Bein konnte bis etwa 45° angehoben werden, die Kraftentwicklung im Kniegelenk, besonders gegen Widerstand war deutlich herabgesetzt. Die Zehen des linken Fußes nahmen eine Beugestellung ein bei eingeschränkter willkürlicher Streckung, ferner war eine Kraftminderung in der Dorsalbewegung des Fußes auffallend. Am rechten Bein und Fuß konnte derselbe Befund erhoben werden, das Anheben des Beines war jedoch über 60° möglich.

Die Koordinationsprüfung am linken Arm und linken Bein war aufgrund der spastischen Paresen nicht zu beurteilen. Rechts ließ sich eine Dysdiadochokinese feststellen. Die Gangproben waren entsprechend der linksbetonten Spastik erschwert oder teilweise nicht durchführbar. Der Romberg - Versuch wurde unter stärkstem Schwanken durchgeführt. An den Händen ließen sich verschiedene Verletzungsnarben

sowie trophische Störungen nachweisen. Störungen der Blasen- und Mastdarmfunktion wurden nicht beklagt.

Bei der Sensibilitätsprüfung ließ sich eine Gefühlsherabsetzung für alle Qualitäten feststellen, angegeben ab dem Halsbereich nach kaudal, deutlich jedoch ab der Brust und im Bereich beider Arme wiederum mit linksseitiger Betonung. Die Schmerz- und Temperaturempfindung war ab C 3 abwärts einschließlich der Extremitäten erheblich beeinträchtigt. Das Vibrationsempfinden an den Beinen und Händen war aufgehoben, auf die Haut geschriebene Zahlen wurden an allen Extremitäten nicht sicher erkannt. Passive Lageänderungen der Finger und Zehen und deren Stellung wurden nicht wahrgenommen.

Die Prüfung höherer cerebraler Funktionen und der Psyche ließ keine Abweichung von der Norm erkennen.

Die im Rahmen der Routinediagnostik ermittelten Laborparameter zeigten Normalwerte. Die Lues- und Rheumaserologie war unauffällig.

Die Untersuchung des Liquor cerebrospinalis ergab einen unauffälligen Befund. Auch konnten keine serologischen Anhaltspunkte für eine frische Virusinfektion festgestellt werden.

Die Röntgenaufnahmen des Thorax und des Schädel skeletts zeigten einen unauffälligen Befund.

In der Aufnahme der BWS ließ sich eine erhebliche Kyphoskoliose mit entsprechenden spondylochondrotischen-spondylotischen Veränderungen nachweisen.

Die Darstellung der HWS mit Schrägaufnahmen wies eine Verkürzung des ventro-dorsalen Wirbelkörpers sowie eine Auftreibung des Halsmarks im Bereich der oberen HWS mit erweiterter Bogenwurzelndistanz auf.

Die elektromyographische Ableitung aus der Zungenmuskulatur ergab einen unauffälligen Befund, die Ableitung aus dem linken M. deltoideus, den linken Mm. interossei dors.,

dem linken M. tibialis ant. und dem M. ext. dig. br. rechts zeigten bei maximaler Willkürinnervation ein gleichartiges Aktivitätsmuster.

Die gemessenen Nervenleitgeschwindigkeiten ergaben keine Abweichungen von der Norm.

In der cervicalen Myelographie konnte eine hochgradige Erweiterung des Cervicalkanals festgestellt werden, Hinweise für einen raumfordernden Prozeß ergaben sich nicht. Die computertomographische Darstellung der HWS nach intrathekaler Amipaque-Eingabe machte eine deutliche Erweiterung des cervicalen Spinalkanals in Höhe C 2 bis C 7 sichtbar. Der Zentralkanal zeigte sich deutlich erweitert und war von einem hyperdensen Randsaum umgeben. Zystische Strukturen ließen sich in der Markperipherie feststellen.

Fall 7

Der 44jährige männliche Patient wurde im Juni 1982 in unserer Klinik aufgenommen.

Seit Beginn der Erkrankung vor drei Jahren befand er sich bereits mehrmals in stationärer Behandlung in einer auswärtigen Neurologischen Klinik und auch in der Neurochirurgischen Klinik des Klinikums Großhadern.

Die folgende Wiedergabe der Krankengeschichte beinhaltet sowohl anamnestische Angaben des Patienten als auch die Ergebnisse der Voruntersuchungen.

In der Anamnese war zu erfahren, daß die ersten Beschwerden unmittelbar im Anschluß an eine schwere körperliche Arbeit auftraten und sich als brennende Schmerzen an der ulnaren Seite des rechten Armes äußerten, mit Ausstrahlung in die Finger III-V sowie einer Schwäche des gesamten Armes. Nach etwa einem halben Jahr mit immer wieder kurzen symptomfreien Intervallen kam es zur Ausbreitung der Schmerzen in die rechte Schulter, in die rechte Axilla und die rechte Thoraxseite. Weiterhin stellten sich anhaltende Rückenschmerzen im Bereich der HWS und BWS ein und eine bei Kälteexposition einsetzende Schwellung der Finger der rechten Hand.

Bei der neurologischen Untersuchung konnte ein abgeschwächter Patellarsehnenreflex rechts, eine Hypästhesie im Dermatome C 8 und Th 1 rechts sowie Faszikulationen im Spatium interosseum I der rechten Hand nachgewiesen werden. Zusätzlich ließ sich im Bereich der Außenseite des linken Beines bis hin zur Wade eine hyperpathische Zone feststellen. Im Liquor cerebrospinalis zeigte sich eine Erhöhung des Gesamteiweiß auf 78,7 mg%.

Nachdem sich myelographisch der dringende Verdacht auf einen raumfordernden Prozeß in Höhe Th 1 bis Th 3 ergab, wurde in der Neurochirurgischen Klinik des Klinikums Großhadern eine Laminektomie von C 4 bis Th 4 mit Eröffnung

der Dura durchgeführt. Im gesamten Operationsbezirk konnte ein aufgetriebenes Mark gefunden werden, ein intramedullärer cystischer Prozeß wurde durch eine Punktion ausgeschlossen. Von einer Gewebsentnahme wurde aufgrund der relativ geringen neurologischen Symptomatik Abstand genommen.

Zur Erweiterung des Spinalkanals wurde eine Duraplastik eingefügt.

Nach vorübergehender postoperativer Besserung der Beschwerden kam es nach etwa drei Monaten wieder zu einer deutlichen Verschlechterung mit Gangunsicherheit, Störungen der Feinmotorik der rechten Hand und verstärkt Schmerzen im rechten Arm und der rechten Thoraxseite.

Der neurologische Befund beschrieb eine Hyperästhesie und Hyperalgesie am rechten Arm, eine Hypalgesie und Hypästhesie am rechten Bein und eine Thermhypästhesie der oberen und unteren Extremitäten. Bei der Prüfung der Motilität ließ sich eine Verminderung der groben Kraft der rechten Extremitäten und eine Störung der Feinmotorik an der rechten Hand feststellen. Die Koordinationsprüfung wies eine Adiadochokinese rechts und eine Dysdiadochokinese linksseitig auf.

Bei der Wiedereröffnung der alten Laminektomie konnte eine große intramedulläre, mit xanthochromer Flüssigkeit gefüllte Zyste gefunden werden. Die histologische Untersuchung des zystennahen Gewebes ergab die Wand einer Syringomyelie mit Anteilen einer stiftförmigen Gliose.

Trotz intensiver postoperativer Rehabilitationsmaßnahmen kam es in der Folgezeit zu einer weiteren Zunahme der Beschwerden. Es erfolgte eine Einweisung des Patienten in unsere Klinik zur Abklärung der Indikation für einen erneuten operativen Eingriff.

Bei der Aufnahme berichtete er über stechende und brennende Schmerzen im rechten Arm, in der rechten Throaxhälfte und der rechten Hälfte des Rückens. Dieselben

Beschwerden, wenn auch in abgeschwächter Form, wurden auch im Bereich der linken Körperhälfte angegeben, ferner eine Kraftminderung des linken Armes und eine Spastizität bei der Beine.

Am rechten Arm konnten Pronations- und Supinationsbewegungen nicht mehr durchgeführt werden, auch ein Faustschluß der rechten Hand war nicht mehr möglich. Weiterhin gab er eine deutliche Abnahme der Schmerz- und Temperaturempfindungen an, er hätte sich in letzter Zeit mehrmals schmerzlose Verbrennungen an den Händen zugezogen.

In der weiteren Anamnese waren keine wesentlichen Vorerkrankungen zu erfahren, auch die Familienanamnese war unauffällig.

Die körperliche Untersuchung zeigte den Patienten in einem ausreichenden AZ und EZ. Auffallend war die durch die Operation bedingte Bewegungseinschränkung der HWS und Verbrennungsnarben an beiden Händen. Der Herz-Lungenbefund war unauffällig, der Blutdruck betrug beidseits 120/75 mmHg, die Pulsfrequenz 76/min.

Die Prüfung der Hirnnerven wies auf eine leichte Einschränkung der Konvergenzbewegung keinen pathologischen Befund auf.

Bei der Prüfung der Muskeleigenreflexe ließen sich der Biceps- und Brachioradialisreflex der rechten oberen Extremität nicht auslösen, ebenso die Bauchhautreflexe beidseits in allen Etagen. Die übrigen Reflexe der oberen und unteren Extremitäten waren seitengleich auslösbar, wobei der Quadriceps-Reflex beidseits gesteigert war. Auf der rechten Seite ließ sich ein fragliches Babinski-Phänomen feststellen, das Rossolimo-Zeichen konnte beidseits schwach nachgewiesen werden.

Die Motilitätsprüfung zeigte eine beidseitige Einschränkung der Fingerbeweglichkeit mit stärkerer Ausprägung an der rechten Hand. Die rechte Handmuskulatur erschien

insgesamt atrophisch, eine diskrete Atrophie war auch im Bereich des rechten Ober- und Unterschenkels festzustellen. Es bestand eine ausgeprägte Paraspastik beider Beine mit entsprechendem Gangbild. Das Rombergsche Phänomen war positiv.

Eine Einschränkung der Blasen-Mastdarmfunktion bestand nach Angabe des Patienten nicht, es ergab sich auch sonst kein Anhalt für eine Störung des autonomen Nervensystems. Bei der Sensibilitätsprüfung konnte eine stark herabgesetzte Berührungs- und Schmerzempfindung an allen vier Extremitäten mit rechtsseitiger und distaler Betonung nachgewiesen werden. Die Vibrationsempfindung war ab Th 1 nach kaudal stark abnehmend. Die Hautschrift wurde in allen Bereichen nicht erkannt, ebenso die Stellung der Lageänderungen der Zehen.

Vom Patienten wurden zusätzlich kausalgiforme Schmerzen in beiden Händen mit rechtsseitiger stärkerer Ausprägung und Ausstrahlung in die rechte Thoraxhälfte.

Die Prüfung höherer cerebraler Funktionen und der Psyche zeigte keine Abweichungen von der Norm.

Die im Rahmen der Routinediagnostik ermittelten Laborparameter lagen bis auf eine mäßiggradige Erhöhung des Gesamtbilirubins und des Nüchtern-Glucose-Wertes im Normbereich. Die Lues- und Rheumaserologie war unauffällig.

Im Liquor cerebrospinalis ließ sich eine Erhöhung des Gesamteiweiß auf 76 mg% feststellen, die Zellzahl und der Glucosegehalt lagen im Normbereich.

Die Röntgenaufnahmen des Thorax und des Schädel skeletts waren unauffällig.

Die Darstellung der Wirbelsäule in zwei Ebenen machte eine linkskonvexe, skoliotische Fehlhaltung der LWS deutlich, ferner eine Vergrößerung des Bogenwurzelabstandes im gesamten HWS- und oberen BWS-Bereich.

In der computertomographischen Darstellung der Wirbelsäule im Bereich von HWK 4 bis Th 3 nach Amipaque-Einga-

be ließ sich zwischen HWK 4 und HWK 7 eine deutliche Auf-treibung des Rückenmarks mit schmaler Randsaumbegrenzung des noch vorhandenen Duraspaltes feststellen. In Höhe von HWK 3 und Th 1 wurde eine deutliche Abnahme des Rückenmarksvolumens beschrieben.

Elektromyographisch ließ sich ein aktiver und chronischer Denervierungsprozeß bei Ableitung aus dem Myotom C 8 rechts nachweisen, außerdem diskrete Zeichen einer chronischen Denervierung in den Myotomen C 7 beidseits und C 8 linksseitig. In der distalen Muskulatur der oberen Extremitäten ließen sich Faszikulationspotentiale feststellen.

Der EEG-Befund beschrieb eine bilaterale Funktionsstörung bei Belastung, hinweisend auf einen tiefergelegenen Prozeß.

Fall 8

Der 27jährige männliche Patient wurde im September 1982 in unserer Klinik aufgenommen.

In der Anamnese war zu erfahren, daß die ersten Beschwerden vor etwa einem halben Jahr auftraten mit Schmerzen im Bereich der mittleren BWS, Gehstörungen und Wadenkrämpfen. In der Folgezeit stellte sich ein Taubheitsgefühl an der ulnaren Seite der rechten Hand ein sowie eine Kraftlosigkeit des gesamten rechten Armes. Zu einer deutlichen Verschlechterung der Symptomatik war es in den letzten zwei Monaten gekommen, der Patient gab nun Schmerzen über der gesamten Wirbelsäule an, ferner eine Steifigkeit der Beine mit zunehmender Gangunsicherheit, sowie unregelmäßig auftretende Schwindelattacken mit Fallneigung. Auch die Kraft des rechten Armes hatte inzwischen soweit abgenommen, daß es dem Patienten unmöglich war, mit der rechten Hand an den Hinterkopf zu fassen.

In der weiteren Vorgeschichte war zu erfahren, daß der Zwilling Bruder des Patienten bereits zwei Tage nach der Geburt verstarb, drei weitere Geschwister wurden entweder tot geboren oder verstarben unmittelbar nach der Geburt. Der Patient selbst wurde am zweiten Lebenstag wegen einer Darmatresie operiert, mit sechs Jahren wegen einer Ureter-Colon-Fistel. Im dreizehnten Lebensjahr erfolgte wegen Minderwuchses eine Substitution mit Wachstumshormonen, worauf ein zusätzliches Längenwachstum von etwa 15 Zentimetern zu verzeichnen war.

Die körperliche Untersuchung zeigte den Minderwüchsigen (150 cm), wesentlich jünger wirkenden Patienten in gutem AZ und EZ.

Auffallend waren diverse Naevuszellnaevi an der Rumpfhaut, eine geringe Körperbehaarung, fehlender Bartwuchs und ein sogenannter Stiernacken. Im Bereich der LWS war

ein vermehrter Klopff- und Stauchungsschmerz festzustellen, zudem bot sich in diesem Bereich das Bild einer links-konvexen Skoliose. Der Herz-Lungenbefund war altersentsprechend, der Blutdruck betrug am rechten Arm 130/60 mmHg, am linken Arm 110/60 mmHg. Die Pulsfrequenz betrug 72/min.

Die neurologische Untersuchung ergab einen unauffälligen Befund für die Hirnnerven. Der Augenhintergrund war unauffällig. Die Prüfung der Muskeleigenreflexe zeigte eine Abschwächung des rechtsseitigen Biceps-Reflex und beider Triceps-Reflexe. Der linke Biceps-Reflex, der linke Radiusperiost-Reflex und die Bauchhautreflexe ließen sich nicht auslösen. Die Reflexe der unteren Extremitäten waren deutlich gesteigert mit Betonung der rechten Seite. Ferner ließ sich ein unerschöpflicher Fußklonus und ein positives Babinski-Phänomen beidseits nachweisen. Bei der Koordinationsprüfung konnte eine spinale Rumpf- und Standataxie nachgewiesen werden.

Die Untersuchung der Motilität wies einen gesteigerten Muskeltonus im rechten Arm und in beiden unteren Extremitäten auf, ferner ein Absinken im Arm- und Beinhalteversuch beidseits, sowie eine Schwäche der rechten Hand, der Abduktoren des rechten Armes und des rechten M. quadriceps. Der rechte Fußheber war paretisch. Störungen des autonomen Nervensystems ließen sich nicht feststellen.

Die Sensibilitätsprüfung ergab eine diskrete dissoziierte Empfindungsstörung in den Dermatomen C 5 bis C 7 beidseits bei sonst unauffälligem Befund.

Die Prüfung höherer cerebraler Funktionen und der Psyche zeigte keine Abweichung von der Norm.

In der Labordiagnostik war ein grenzwertiges Kreatinin auffällig, ferner eine Leukocytose mit 13.500 bei relativer Lymphopenie von 6% im Differentialblutbild. Die

übrigen im Rahmen der Routinediagnostik ermittelten Laborparameter bewegten sich im Normbereich. Die Lues-Suchreaktion fiel negativ aus, ebenso die Rheumaserologie bei stark positivem CRP.

Die Hormonbestimmung ergab Normwerte für Testosteron, FSH, dem Cortisol-Tagesprofil, T_3 , T_4 und TRH-Test. Erniedrigt war das HGH mit 0,6 ng/ml. Der ACTH-Kurztest war unauffällig. Im Urin konnte eine Bakteriurie mit *Proteus vulgaris* nachgewiesen werden.

Eine Chromosomenanalyse zeigte unspezifische Chromosomenbrüche bei sonst normalem männlichen Chromosomensatz.

Die Untersuchung des Liquor cerebrospinalis wies bezüglich Zellzahl, Gesamteiweiß und Glucosegehalt keinen pathologischen Befund auf.

Die Röntgenaufnahme der HWS und des craniocervicalen Übergangs zeigte beidseitige Halsrippen an HWK 7 sowie Deckplattenunregelmäßigkeiten in Höhe HWK 5.

Das Skelettszintigramm ergab einen unauffälligen Befund. In der cervicalen Myelographie ließen sich keine Besonderheiten im Sinne einer Kontrastmittelaussparung bzw. Raumforderung nachweisen.

In der cranialen Computer-Tomographie ergab sich infra- und supratentoriell kein Hinweis auf einen raumfordernden Prozeß. Im Nativ-CT der HWS stellten sich in Höhe von TH 1 bis C 2 hypodense Zonen dar. Eine deutliche Ausprägung cystischer Bezirke ließ sich in Höhe C 5 und C 6 nachweisen. Eine Einengung des Subarachnoidalraumes nach intrathekaler Amipaque-Eingabe zeigte sich in Höhe C 4 bis TH 1. Insgesamt wurde eine Dichteanhebung des gesamten Halsmarkes beschrieben.

Die elektromyographische Ableitung aus den Myotomen C 4 bis C 8 beidseits ließen einen regelrechten Befund erkennen.

In der HNO-ärztlichen Untersuchung ergab sich kein Hinweis für einen vestibulären Schwindel, urologischerseits wurde eine Zystitis diagnostiziert. Von den Dermatologen wurde eine Neurofibromatosis Recklinghausen ausgeschlossen.

Aufgrund der Progredienz des Erscheinungsbildes wurde in der Neurochirurgischen Klinik unseres Hauses eine operative Entlastung des betroffenen Halsmarkes mit Myelostomie und Syrinxdrainage in den Subduralraum vorgenommen. Die histologische Gewebeuntersuchung beschrieb eine faserreiche Gliose mit einer geringen Anzahl dünn bemerkter Axone sowie eine adventielle Fibrose einiger Kapillaren.

Fall 9

Die 32jährige Patientin wurde im Juli 1982 in unserer Klinik aufgenommen.

In der Anamnese war zu erfahren, daß die ersten Beschwerden vor etwa zehn Jahren auftraten mit linksseitigen Nackenschmerzen, ausstrahlend in die linke Schulter. Trotz ständiger orthopädischer Behandlung konnte keine Besserung erzielt werden.

Vor etwa sechs Jahren kam es zu einer Verkrampfung der Finger II und III der linken Hand, vor vier Jahren stellte sich in allen Fingerspitzen der linken Hand ein "Gefühl des Eingeschlafenseins" ein und seit etwa drei Jahren wurde von der Patientin eine langsam zunehmende Schwäche der linken Handmuskulatur bemerkt. Etwa drei Monate vor Aufnahme kam es in allen Fingern der rechten Hand zu den gleichen Gefühlsstörungen. Die Patientin gab ferner an, daß sie in letzter Zeit im Bereich der linken Hand Hitze wesentlich besser toleriere als zuvor, auch würde eine vor kurzem zugezogene Verbrennungswunde am linken Handrücken schlechter heilen als sonst bei Verletzungen früher üblich. Vor etwa zwei Wochen war es weiterhin zu einer plötzlichen kurzzeitigen Schwäche im Bereich des linken Beines gekommen.

In der weiteren Vorgeschichte waren gelegentliche Schwindelzustände mit Schwarzwerden vor den Augen zu erfahren, ein niedriger Blutdruck war nach Angaben der Patientin schon immer bekannt. Weiterhin gab sie an, daß sie als 6jähriges Kind in ein Motorrad gelaufen sei, sich dabei eine "Gehirnerschütterung" zugezogen habe und für etwa 30 Minuten bewußtlos gewesen sein soll.

In der Familienanamnese waren keine Besonderheiten zu erfahren.

Die körperliche Untersuchung zeigte die Patientin in ei-

nem zufriedenstellenden AZ und EZ. Auffallend war eine Brandnarbe am linken Handrücken, ein relativ hoher Gaumenbogen sowie eine geringe Mammadifferenz. Im Bereich des linken Nackens bestand eine Myogelose, ferner ließ sich eine Krümmungstendenz der ulnaren Finger beidseits feststellen.

Der Herz-Lungenbefund war unauffällig, der Blutdruck betrug beidseits 130/80 mmHg, die Pulsfrequenz 88/min.

Bei der neurologischen Untersuchung fand sich im Kopf- und Halsbereich eine endgradig eingeschränkte Ventralflexion der HWS.

Die Untersuchung der Hirnnerven zeigte eine linksseitige Ptosis und eine Miosis im Sinne eines Horner-Syndroms, ansonsten ergab sich ein regelrechter Befund im Hirnnervengebiet. Der Augenhintergrund war unauffällig.

Die Muskeleigenreflexe ließen sich am rechten Arm mittellebhaft auslösen, am linken Arm fehlten sie ganz. Die Bauchhautreflexe fehlten in allen Etagen. Die Reflexe der unteren Extremitäten waren alle mittellebhaft auslösbar. Pathologische Reflexe ließen sich nicht feststellen, ebenso keine Faszikulationen.

Bei der Motilitätsprüfung fiel eine Atrophie und eine Parese der gesamten kleinen Handmuskulatur linksseitig auf, die entsprechende Muskulatur der rechten Seite war unauffällig. Auch im Bereich der sonstigen Arm- und Beinmuskulatur konnten keine Auffälligkeiten nachgewiesen werden.

Störungen der Koordination konnten nicht nachgewiesen werden. Außer der Verbrennungsnarbe am linken Handrücken waren keine trophischen Störungen festzustellen, die Blasen- und Mastdarmfunktion war laut anamnestischen Angaben intakt.

Bei der Sensibilitätsprüfung ergab sich eine dissoziierende Empfindungsstörung von Dermatome C 3 bis Th 1 links, ansonsten zeigte sich ein regelrechter Sensibilitätsbe-

fund.

Die höheren cerebralen Funktionen und die Psyche ließen keine Abweichungen von der Norm erkennen.

Die im Rahmen der Routinediagnostik ermittelten Laborparameter bewegten sich im Normbereich. Die Lues- und Rheumaserologie war negativ. Nur im Urin konnten mikroskopische Bakterien sowie eine mäßige Leukozyturie nachgewiesen werden.

Der Liquor cerebrospinalis wies eine normale Zellzahl und Gesamteiweißkonzentration auf, die Liquorelektrophorese war regelrecht.

Die Röntgenaufnahmen des Throax und der HWS boten einen unauffälligen Befund.

Bei der Darstellung der BWS ließ sich eine ausgeprägte S-förmige thorakale Skoliose mit mäßiggradiger Osteochondrose und Spondylose im gesamten BWS-Bereich feststellen. In der cervicalen Myelographie mit Amipaque zeigte sich eine spindelförmige Auftreibung des Duralsackes in Höhe Oberkante BWK 3 bis Unterkante HWK 4 mit deutlicher Einengung des Subarachnoidalraumes. Der Duralsack im mittleren und unteren Thorakalbereich sowie im Lumbalbereich ließ sich regelrecht darstellen. Auffallend war eine Ventraldislokation von LWK 5 gegenüber SWK 1 um etwa 4 mm. Bei der computertomographischen Darstellung nach Amipaque-Eingabe konnte ein geringgradig erweitertes Myelon in Höhe C 6 bis Th 1 mit zum Teil zystischer Umwandlung in Höhe HWK 6 und HWK 7 nachgewiesen werden. Eine knöcherne Erweiterung des Spinalkanals ließ sich nicht feststellen.

Das craniale Computertomogramm wies einen Normalbefund auf.

Die augenärztliche Untersuchung einschließlich pharmako-

logischer Testung mit Paredrine ließ den Verdacht auf ein peripheres Horner-Syndrom links äußern.

In der Neurochirurgischen Klinik unseres Hauses wurde eine Laminektomie von C 5 bis C 7 vorgenommen. Bei der Myelotomie fand sich ein zystischer Prozeß, wie er für eine Syringomyelie typisch ist. Zur Entlastung des Rückenmarks erfolgte eine interne Zysten-Drainage.

Fall 10

Der 46jährige männliche Patient wurde im Mai 1983 in unserer Klinik aufgenommen.

In der Anamnese war zu erfahren, daß die ersten neurologischen Beschwerden vor etwa zwölf Jahren auftraten mit einem Taubheitsgefühl an der rechten Rumpfseite und einer Schwäche in beiden Unterarmen. Der Patient gab an, daß er in dieser Zeit beim Husten einen plötzlich einschießenden Schmerz unter der rechten Achsel verspürte mit Ausstrahlung in die Finger III und IV der rechten Hand. Unmittelbar auf dieses Ereignis war es im Bereich der rechten Mittelhand zu Mißempfindungen in Form von Kribbelparästhesien gekommen, dem Patienten fiel zudem eine Ungeschicklichkeit bei der Ausführung von Handbewegungen auf.

In den folgenden Jahren kam es zu einer langsam fortschreitenden Bewegungseinschränkung beider Arme, verbunden mit heftigen Schmerzen auch unter Ruhebedingungen. Weiterhin stellten sich Parästhesien an beiden Händen und Unterarmen ein sowie in unregelmäßigen Abständen auftretende Schmerzen im Bereich der unteren Wirbelsäule.

Seit etwa einem Jahr wurde vom Patienten eine zunehmende Schwäche des linken Fußes bemerkt, die ihn zunehmend beeinträchtigte.

In der weiteren Vorgeschichte war zu erfahren, daß seit vielen Jahren eine Hörminderung mit linksseitiger Betonung bekannt ist.

Die Familienanamnese zeigte keine Auffälligkeiten.

Die bisher durchgeführten therapeutischen Maßnahmen bestanden im wesentlichen in physikalischer Behandlung und der medikamentösen Gabe neurotroper Vitaminpräparate.

Die körperliche Untersuchung zeigte den vorgealterten Pa-

tienten in gutem AZ und EZ. Auffallend war eine Einschränkung der passiven Beweglichkeit beider Schultergelenke sowie in geringerem Ausmaß der Handgelenke. Der Herz-Lungenbefund war unauffällig, der Blutdruck betrug beidseits 130/90 mmHg, die Pulsfrequenz 88/min.

Bei der Untersuchung der Hirnnerven fiel neben der linksbetonten Hypakusis ein geringgradiger Endstellnystagmus auf, ferner eine Verschmächtigung des linken M. trapezius. Der übrige Befund war unauffällig, ebenso der Augenhintergrund.

Die Muskeleigenreflexe der oberen Extremitäten waren nicht auslösbar, ebenso die Bauchhautreflexe in allen Etagen. An den unteren Extremitäten ließ sich eine beidseitige Hyperreflexie des Patellarsehnen-Reflex mit linksseitiger Betonung feststellen. Der Achillessehnen-Reflex war seitengleich mittellebhaft auslösbar. Das Oppenheim-Zeichen war beidseits positiv, das Babinski-Phänomen konnte links nachgewiesen werden. Faszikulationen ließen sich nicht beobachten.

Die Motilitätsprüfung zeigte eine beidseitige Atrophie im Bereich der Oberarmmuskulatur und der Schultergürtelmuskulatur, insbesondere der Mm. deltoidei und der Scapulamuskulatur. Eine aktive Anhebung der Arme war maximal bis 60° möglich. Die Fingermuskulatur war praktisch funktionsunfähig, während sich bei der Unterarmmuskulatur keine Einschränkung zeigte. Eine deutliche Seitendifferenz der Paresen ließ sich nicht feststellen.

Störungen der Koordination konnten nicht beobachtet werden. Eine Störung der vegetativen Funktionen, insbesondere Blasen-Mastdarmstörungen, konnten nicht festgestellt werden.

Die Prüfung der Sensibilität wies ein beidseitig herabgesetztes Berührungsempfinden im Bereich C 4 bis Th 12 auf, im gleichen Bereich fand sich eine Herabsetzung der Schmerz- und Temperaturempfindung. Die Hautschrift wurde

bis auf einen Bezirk im Bereich des linken Abdomens von Th 7 bis Th 12 erkannt. Eine verringerte Berührungsempfindung ließ sich auch am gesamten linken Bein feststellen. Die höheren cerebralen Funktionen und die Psyche zeigten keine Abweichung von der Norm.

Die im Rahmen der Routinediagnostik ermittelten Laborparameter bewegten sich im Normbereich. In der Rheumaserologie fiel ein erhöhter AST auf, die Luesserologie war negativ.

Der Liquor cerebrospinalis zeigte bei normaler Zellzahl eine Erhöhung des Gesamteiweiß von 67 mg%, die Liquorelektrophorese ergab keine Auffälligkeit.

Die Röntgenaufnahme der Schultergelenke zeigte einen unauffälligen Befund, die Darstellung der LWS bot das Bild einer links-konvexen Rotationsskoliose.

Der Panmyelographie-Befund ließ den Verdacht äußern, auf einen medio-lateralen Bandscheibenprolaps in Höhe L4/L5, der mutmaßlich nach cranial hin sequestriert ist und zu einer subtotalen Amputation der linken und rechten Wurzeltasche von L4 geführt hat. In Höhe C4/C5 und C5/C6 ließen sich flachbogige Eindellungen feststellen, vereinbar mit knöchernen Protrusionen.

Die computertomographische Untersuchung nach Myelographie von HWK 4 bis Th 1 sowie von L 4 bis L5 ergab keine Auffälligkeiten des Myelons und des Duralsackes. Ein Bandscheibenprolaps konnte im Somatom nicht bestätigt werden.

Elektromyographisch fanden sich Zeichen einer chronischen Denervierung bei Ableitung aus dem M.biceps brachii links, dem M. extensor dig. communis beidseits und der gesamten kleinen Handmuskulatur beidseits. Zeichen aktiver Denervierung konnten nachgewiesen werden bei Ableitung aus dem M.trapezius rechts und aus der gesamten

kleinen Handmuskulatur beidseits. Polyphasische Muskelaktionspotentiale ließen sich feststellen bei Ableitung aus dem M. orbicularis oris, aus der übrigen oben genannten Muskulatur im Bereich der Arme beidseits und dem M. quadriceps femoris rechts.

Die gemessenen motorischen und sensiblen Nervenleitungsgeschwindigkeiten waren im Normbereich.

In der HNO-ärztlichen Untersuchung wurde eine Hochtonschwerhörigkeit beidseits mit Kurvenabfall rechts bei 2000 Hz, links bei 1000 Hz auf maximal 60 dB bei 4000 Hz diagnostiziert.

Eine weitere Abklärung wurde auf Wunsch des Patienten nicht vorgenommen.

In der orthopädischen Untersuchung wurde bei knöchern weitgehend unauffälligem Schultergelenk eine Schulter-teilsteiife beidseits diagnostiziert.

14. ERGEBNISSE

14.1. Geschlechtsverteilung, Manifestationsalter

Von den zehn Patienten, bei denen die Diagnose Syringomyelie gestellt wurde, waren drei weiblichen und sieben männlichen Geschlechtes.

Das Manifestationsalter lag bei allen Erkrankten zwischen dem 20. und 50. Lebensjahr. Bei der Hälfte traten die ersten Beschwerden zwischen dem 20. und 30. Lebensjahr auf, bei einem Patienten zwischen dem 30. und 40. Lebensjahr, bei den anderen vier im 5. Lebensjahrzehnt.

14.2. Anamnestische Angaben

14.2.1. Pathogenetische Aspekte

In fünf Fällen ergab die Anamnese keinen Hinweis auf eine Vorerkrankung oder ein Ereignis, das mit dem Auftreten der Syringomyelie in Zusammenhang gebracht werden könnte.

Bei einem Patienten setzten die ersten Symptome der Syringomyelie kurze Zeit nach einem schweren Rückenmarkstrauma der Halswirbelsäule mit passagerem Querschnittssyndrom ein.

Die Anamnese eines weiteren Erkrankten ergab eine "Gehirnerschütterung" mit nachfolgender 30 Minuten dauernden Bewußtlosigkeit bei einem Verkehrsunfall in der frühen Kindheit.

Zwei der Patienten brachten das Auftreten der ersten Beschwerden in Zusammenhang mit einer vorangegangenen schweren körperlichen Tätigkeit, ein weiterer berichtete über das Einsetzen der ersten Symptome bei einem schweren Hustenanfall.

14.2.2. Familienanamnese

Eine familiäre Belastung hinsichtlich des Auftretens der Syringomyelie oder einer anderen neurologischen Erkrankung konnte bei keinem der Patienten gefunden werden. Nur in einem Fall ergab die Familienanamnese eine ungewöhnlich hohe prae- und postnatale Sterblichkeit in der Geschwisterreihe des Patienten, ohne daß die näheren Umstände hierfür in Erfahrung gebracht werden konnten. Der Patient selbst wurde unmittelbar nach Geburt wegen einer Darmatresie operativ behandelt; im Adoleszentenalter erfolgte wegen Minderwuchses eine Substitution mit Wachstumshormonen.

14.2.3. Initiale Beschwerden

Bei sechs Patienten stellten einseitig im Nacken-Schulterbereich oder in der oberen Extremität lokalisierte Schmerzen, zum Teil mit Ausstrahlung bis in die Hände, das Erstsymptom der Erkrankung dar. In einem dieser Fälle kam es zum gleichzeitigen Auftreten von Paraesthesien im betroffenen Areal, bei einem weiteren zu Mißempfindungen an der Hand der entsprechenden Extremität. Von einem der Erkrankten wurde von Beginn an ein Nachlassen der Kraft des Armes wahrgenommen.

Als initiale Symptomatik wurde von einem Patienten Schmerzen im Bereich der Brustwirbelsäule und Gehstörungen angegeben.

In einem weiteren Fall kam es bereits zu Beginn der Erkrankung zum Auftreten starker Schmerzen in beiden Armen, Sensibilitätsstörungen an beiden Händen, zu einer deutlichen Bewegungseinschränkung einer oberen Extremität sowie zu Gehstörungen.

Bei zwei Patienten äußerte sich der Beginn der Erkrankung mit Gefühlsstörungen, die als "Taubheitsgefühl" oder "Ameisenlaufen" beschrieben wurden. In beiden Fällen zeigten sich die Störungen einseitig lokalisiert, wobei

sich bei einem Patienten die Sensibilitätsstörung vom rechten Arm über die rechte Thoraxseite bis in das rechte Bein erstreckten und ein gleichzeitiges Schwächegefühl in der entsprechenden oberen und unteren Extremität wahrgenommen wurde.

14.2.4. Krankheitsverlauf

Bei der Hälfte der Patienten war der Krankheitsverlauf gekennzeichnet durch eine langsame Zunahme der initialen Beschwerden. In diesen Fällen kam es wenige Zeit vor der stationären Aufnahme zu einer Verschlechterung der Symptomatik und neurologischen Ausfallerscheinungen.

Drei Patienten berichteten über eine deutliche Einschränkung der Schmerz- und Temperaturempfindung bereits im ersten Krankheitsjahr. Der weitere Krankheitsverlauf zeichnete sich aus durch eine langsam progrediente Zunahme der Beschwerden mit schubartiger Verschlechterung vor der stationären Aufnahme.

Bei zwei Patienten zeigte die Erkrankung nach dem Auftreten der ersten Beschwerden einen schnellen Verlauf mit schweren neurologischen Ausfällen innerhalb eines halben Jahres bzw. innerhalb von drei Jahren.

Zwischen dem Auftreten der ersten uncharakteristischen Beschwerden und der Diagnosestellung lagen Zeitspannen zwischen sechs Monaten und 24 Jahren, wobei in acht Fällen eine Krankengeschichte zwischen drei und fünfzehn Jahren vorlag.

14.2.5. Beschwerden bei stationärer Aufnahme

Acht der zehn Patienten klagten bei der stationären Aufnahme über Störungen der Schmerz- und Temperaturempfindung.

In fünf Fällen wurde eine deutliche Einschränkung bzw. ein Verlust dieser Empfindungsqualitäten geäußert, in drei Fällen lediglich eine Verminderung. Nur drei der

Erkrankten gaben eine Beeinträchtigung sowohl der Schmerz- als auch der Temperaturempfindung an, von den übrigen wurde lediglich die Störung einer Empfindungsqualität wahrgenommen. Von der Hälfte der Patienten wurden die Störungen einseitig für die gesamte obere Extremität angegeben, von den anderen wurden sie in den Bereich einer oder beider Hände lokalisiert. In einem Fall wurde der gleichzeitige Verlust der Schmerz- und Temperaturempfindung an der seitengleichen unteren Extremität beklagt. Aufgefallen waren diese Störungen den meisten Patienten durch eine erhöhte Toleranz für heiße Gegenstände, bzw. durch das Zuziehen schmerzloser Verbrennungen oder Verletzungen an der entsprechenden Extremität.

Von acht Patienten wurden Mißempfindungen wie "Kribbeln", "Kältegefühl" oder "Gefühl des Angeschwollenseins" geäußert. Lokalisiert wurden diese Beschwerden zumeist auf eine oder beide obere Extremitäten, vorzugsweise mit distaler Betonung. In einem Fall wurde eine Ausdehnung der Mißempfindungen auf die entsprechende Gesichtshälfte beschrieben, in einem weiteren auf den Thoraxbereich. Von einem Patienten wurden Mißempfindungen isoliert im Bereich beider Füße beschrieben, von einem weiteren wurden sie auf den gesamten Thoraxbereich lokalisiert.

Ebenfalls sieben Patienten gaben mehr oder weniger stark ausgeprägte Schmerzzustände an den oberen und unteren Extremitäten sowie im Thoraxbereich an. Beim gleichzeitigen Vorliegen anderer Mißempfindung konnte eine Überlagerung der entsprechenden Ausbreitungsgebiete festgestellt werden.

Von fünf Patienten wurden Rückenschmerzen, meist charakterisiert als diffuser Wirbelsäulenschmerz, geäußert.

Über einen Kraftverlust bzw. über eine Kraftminderung an einer oberen Extremität, in einem Fall waren beide Arme betroffen, klagten sechs Patienten.

Ebenfalls sechs der Erkrankten gaben eine mehr oder we-

niger starke Beeinträchtigung der Beweglichkeit der Finger einer oder beider Hände an. Beschrieben wurde diese Bewegungseinschränkung mit "Fingersteifigkeit", "Gefühl des Angeschwollenseins", "Schwäche der Handmuskulatur" oder auch als "Störung der Feinmotorik". Von drei Patienten wurde eine Beeinträchtigung des Gehvermögens geäußert.

An weiteren Beschwerden waren in je einem Fall Miktionsstörungen, eine vermehrte Schweißneigung an den Händen und den Axillae, eine Verminderung der Potenz, sowie eine starke einseitige Visusverminderung zu erfahren.

Tab. 2: Anamnestiche Angaben

Fall	Manifestationsalter	initiale Beschwerden	Alter bei Diagnose	Krankheitsdauer (Jahre) bis zur stat. Aufnahme	Verlaufsform
1	26	- Paraesthesien li Gesicht, li Thorax - Schwäche li Arm, li Bein	31	5	I
2	43	- Schmerzen li Schulterbereich, li Arm	58	15	II
3	28	- Paraesthesien re Hals, re Arm, re Bein	38	10	I
4	45	- Schmerzen re Schulterbereich, re Arm	58	13	I
5	45	- Paraesthesien und Schmerzen li Halsbereich	55	10	I
6	28	- Schmerzen beider Arme - Paraesthesien in beiden Händen - Gangstörungen	52	24	I
7	41	- Schmerzen re Arm - Schwäche re Arm	44	3	III
8	27	- Schmerzen im Bereich der BWS - Gangstörungen	27	1/2	III
9	22	- Schmerzen re Schulterbereich	32	10	I
10	34	- Schmerzen re Schulterbereich, re Arm - Paraesthesien re Hand	46	12	II

Erläuterung: I = langsam progredienter Verlauf mit schubartiger Verschlechterung
 II = langsam progredienter Verlauf
 III = rasch progredienter Verlauf

Tab. 3: Geäußerte Beschwerden bei stationärer Aufnahme

Fall	Sensibilitätsstörungen	Schmerzzustände	motorische Störungen	sonst. Beschwerden
1	- Verlust d. Schmerzempf. re Arm - Missempf. an beiden Füssen	- an den Flüssen - Rückenschmerzen	- Kraftlosigkeit re Arm - Störungen d. Feinmotorik beider Hände	
2	- Verminderung d. Schmerz- und Temperaturempf. li Arm - Missempf. li Arm u. li Gesichtshälfte	- Brachialgie li		Visusverminderung
3	- Verlust d. Schmerz- und Temperaturempf. re Hand, re Bein	- Rückenschmerzen	- Bewegungseinschränkung der re Hand	Miktionsstörungen Heiserkeit
4	- Verminderung d. Temperaturempf. re Hand	- Brachialgie re	- Kraftlosigkeit re Arm - Bewegungseinschränkung re Hand	Potenzminderung
5	- Verlust d. Schmerz- und Temperaturempf. li Arm - Missempf. im Thoraxbereich	- Thoraxschmerzen - Rückenschmerzen		Hyperhidrosis d. Hände, Axillae
6	- Verlust d. Temperaturempf. an beiden Händen - Missempf. in beiden Armen	- Brachialgie bds. - Kopf - Nackenschmerz	- Kraftlosigkeit li Arm - Gehstörungen	
7	- Verlust d. Schmerzempf. re Arm - Missempf. an beiden Händen	- Brachialgie bds. - Thoraxschmerzen - Rückenschmerzen	- Kraftlosigk. beid. Arme - Bewegungseinschr. re Hand - Gehstörungen - Kraftminderung re Arm - Gehstörungen	
8	- Missempf. re Hand	- Rückenschmerzen		
9	- Verminderung d. Temperaturempf. li Hand - Missempf. beid. Hände u. Thorax		- Bewegungseinschr. li Hand	
10	- Missempf. beider Hände und Unterarme	- Brachialgie bds. - Rückenschmerzen	- Kraftminderung beid. Arme - Bewegungseinschränkung beider Hände	

14.3. Internistische Untersuchung

Fast alle Patienten zeigten bei der Eingangsuntersuchung eine gute bis ausreichende körperliche Verfassung. Nur in einem Fall mußte ein insgesamt reduzierter Allgemeinzustand attestiert werden.

In drei Fällen ließen sich bei der Inspektion Verbrennungs- oder Verletzungsnarben an den Händen feststellen. Drei Patienten wiesen an den Händen trophische Störungen der Haut oder eine Akrozyanose auf; bei einem dieser Patienten zeigten sich deutliche Mutilationen an den Fingern einer Hand sowie an den Zehen des seitengleichen Fußes. Eine Hyperhidrosis an beiden Händen und den Axillae konnte bei einem Erkrankten beobachtet werden.

Die körperliche Untersuchung zeigte in drei Fällen eine eingeschränkte Beweglichkeit der Halswirbelsäule bzw. die Ausbildung eines Kurzhalses. Kyphoskoliotische Wirbelsäulenveränderungen ließen sich bei vier Patienten feststellen, eine Klopfschmerzhaftigkeit der Wirbelsäule wurde ebenfalls in vier Fällen angegeben.

Bei einem Patienten fiel eine deutliche Bewegungseinschränkung in beiden Schultergelenken auf, bei zwei weiteren Erkrankten ließen sich Gelenkveränderungen bzw. eine starke Bewegungseinschränkung der Finger einer Hand nachweisen. Bei einem Erkrankten war ein hoher Gaumenbogen und eine Mammaidifferenz auffallend.

Die weiteren im Rahmen der körperlichen Untersuchung erhobenen Befunde ließen keine Auffälligkeiten erkennen.

Tab. 4: Befunde der internistischen Untersuchung

Fall	Gesamteindruck (Allgemeinzustand)	Skelettsystem	vegetative Störungen	sonstige Auffälligkeiten
1	guter AZ	Kyphoskoliose BWS	- Mutilationen d. Finger u. Zehen li - trophische Störungen an beiden Händen	keine
2	guter AZ	unauffällig - Skoliose BWS + LWS Rippenbuckel - Bewegungseinschränkung d. prox. Interphalangealge- lenke re Hand	unauffällig	keine
3	guter AZ		unauffällig	keine
4	ausreichender AZ	unauffällig	Hyperhidrosis beider Hände	
5	guter AZ	Klopfschmerz über gesamte WS	- Akrozyanose d. Hände bds. - trophische Störungen an beiden Händen	- Kurzhals - Verbrennungsnarben li Hand
6	reduzierter AZ	- Kyphoskoliose BWS Klopf- schmerz über BWS - Veränderungen d. Finger gelenke re Hand	- Akrozyanose d. Hände bds. - Horner li	keine
7	ausreichender AZ	Bewegungseinschränkung HWS	unauffällig	- Verbrennungsnarben an beiden Händen
8	guter AZ	- Skoliose LWS - Klopfschmerz LWS	unauffällig	Kurzhals
9	ausreichender AZ	ulnare Deviation der Finger beidseits	Horner li	- Verbrennungsnarben li Hand - Mammadiffer., hoher Gaumen
10	guter AZ	Bewegungseinschränkung beider Schultergelenke	unauffällig	unauffällig

14.4. Neurologische Untersuchung

14.4.1. Hirnnervenstatus

Die neurologische Untersuchung ergab bei sechs Patienten Auffälligkeiten bei der Erhebung des Hirnnervenstatus. Bei zwei Patienten konnte ein Endstellnystagmus, bei einem weiteren ein Blickrichtungsnystagmus festgestellt werden. In zwei Fällen zeigten sich die Symptome des Horner-Komplexes; bei einem weiteren Erkrankten war eine einseitige Abschwächung des Cornealreflexes auffallend. Eine ein- bzw. beidseitige Hypakusis konnte bei zwei Patienten ausgemacht werden. In einem weiteren Fall ergab sich in der HNO-ärztlichen Untersuchung eine Untererregbarkeit des N. vestibularis der rechten Seite. An weiteren Auffälligkeiten ließen sich je in einem Fall eine Atrophie des M. trapezius sowie ein Muskelwogen der Zunge ohne sichtbare atrophische Veränderungen nachweisen.

14.4.2. Reflexverhalten

Bei der Überprüfung der Muskeleigenreflexe der oberen und unteren Extremitäten sowie der Bauchhautreflexe konnte bei neun Patienten eine Abweichung im Reflexverhalten festgestellt werden; nur in einem Fall ließ sich ein Normalbefund erheben.

Eine vollständige Areflexie an den oberen Extremitäten ergab sich bei fünf Erkrankten, wobei bei drei Patienten beide obere Extremitäten betroffen waren. In zwei Fällen ließ sich ein einseitiger Ausfall des Bicepssehnen- und des Brachioradialissehnen-Reflexes ausmachen, ein weiterer Patient zeigte einen beidseitigen Ausfall mit gleichzeitiger Hyperreflexie beider Tricepssehnen-Reflexe. Ein vollständiger Ausfall der Bauchhautreflexe konnte bei sechs Patienten beobachtet werden.

Eine allgemeine Hyperreflexie an beiden unteren Extremitäten ließ sich in drei Fällen aufzeigen; bei zwei Pa-

tienten ließ sich ein einseitig gesteigerter Patellar-sehnenreflex nachweisen.

In einem Fall konnte ein einseitiger Ausfall des Patellarsehnenreflexes und eine Abschwächung des seitengleichen Achillessehnenreflexes beobachtet werden.

14.4.3. Pyramidenbahnzeichen

Das Babinski-Phänomen konnte bei fünf Erkrankten ausgelöst werden, davon in drei Fällen an beiden Extremitäten. In einem Fall mit einseitig nachweisbarem Babinski-Phänomen ließ sich das Oppenheim-Zeichen an beiden Extremitäten nachweisen.

An weiteren Pyramidenbahnzeichen konnte in je einem Fall ein beidseitiger Rossolimo-Reflex sowie ein einseitiger Trömner-Reflex ausgelöst werden.

Ein unerschöpflicher Fußklonus wurde bei zwei Patienten beobachtet.

14.4.4. Störungen der Motorik

Störungen der Motorik unterschiedlichen Ausprägungsgrades konnten bei acht Patienten festgestellt werden.

Am häufigsten ergaben sich Anzeichen einer schlaffen Parese. Bei zwei Patienten lag eine vollständige Lähmung der Handmuskulatur einer Seite vor, bei einem weiteren waren beide Hände paretisch. Bei vier Erkrankten ließ sich eine Verschmächtingung der Handmuskulatur oder zumindest eine Kraftminderung nachweisen. Bei einem Patienten waren die Störungen auf beide Hände ausgedehnt. Eine herabgesetzte Kraftentwicklung der Oberarmmuskulatur und der Muskulatur des Schultergürtels wurde bei fünf Patienten beobachtet, in zwei Fällen waren beide oberen Extremitäten betroffen.

Bei fünf Patienten ließ sich eine mehr oder weniger deutlich ausgeprägte Kraftminderung der unteren Extremitäten nachweisen. In zwei Fällen zeigte sich eine einseitige Einschränkung der Quadriceps-Muskulatur sowie eine Fuß-

heber-Lähmung bzw.-Schwäche. Ein Patient wies eine deutliche Atrophie der Wadenmuskulatur einer Extremität auf, bei einem weiteren ließ sich eine diskrete Atrophie einer gesamten unteren Extremität beschreiben. Eine Kraftminderung in beiden Beinen lag in einem Fall vor.

Eine Spastik der unteren Extremitäten konnte bei vier Patienten ausgemacht werden, wobei in drei Fällen beide Beine von der Störung betroffen waren.

In zwei Fällen ließ sich eine Spastizität einer oberen Extremität feststellen.

14.4.5. Sensibilitätsstörungen

Eine dissoziierte Empfindungsstörung verschiedenen Schweregrades konnte bei allen Erkrankten gefunden werden. Bei zwei Patienten ließ sich nur der Ausfall einer Empfindungsqualität nachweisen, während in den anderen Fällen Störungen beschrieben werden konnten, die von einer leichten Hypalgesie und Thermhypoästhesie bis zum vollständigen Verlust der Schmerz- und Temperaturempfindung reichten.

Bei vier Patienten zeigten sich die Ausfälle einseitig lokalisiert mit segmentaler Ausdehnung auf eine obere Extremität, den Hals- und oberen Thoraxbereich. In einem Fall war zusätzlich eine Hypalgesie und Thermhypoästhesie der seitengleichen Gesichtshälfte festzustellen, bei einem weiteren Patienten war gleichzeitig die entsprechende untere Extremität betroffen.

Bei zwei Patienten ließ sich eine symmetrische Anordnung der dissoziierten Empfindungsstörung an den oberen Extremitäten und im oberen Thoraxbereich feststellen.

Bei einem Patienten bestand neben dem Ausfall der Schmerz- und Temperaturempfindung einer ganzen Körperhälfte kaudal des Halsbereiches gleichzeitig eine Hypalgesie an der kontralateralen oberen Extremität.

Ein asymmetrisches Verteilungsmuster der dissoziierten

Empfindungsstörungen mit Ausfällen an der oberen Extremität und oberen Thoraxbereich der einen Seite sowie der gesamten Rumpfpartie kaudal dem mittleren Thorax sowie der unteren Extremität der Gegenseite konnte in einem Fall gefunden werden.

Bei zwei Patienten ließ sich eine Hypalgesie und Thermhypoästhesie am gesamten Rumpf und an allen Extremitäten beschreiben.

Als weitere Störung der Oberflächensensibilität konnte bei sechs Patienten eine Einschränkung der Berührungsempfindung gefunden werden.

In zwei dieser Fälle ließ sich eine umschriebene Hypoästhesie im Bereich einer Hand bzw. einer Gesichtshälfte feststellen; bei einem weiteren Patienten zeigte sich ein vermindertes Berührungsempfinden mit einseitiger Ausdehnung auf den Thoraxbereich und die entsprechende untere Extremität. In den anderen drei Fällen waren die oberen Extremitäten, der gesamte Rumpf sowie eine oder beide untere Extremitäten von der Störung betroffen.

Bei zwei Patienten ergaben sich Zeichen einer Einschränkung der Tiefensensibilität.

In beiden Fällen bestand ein eingeschränktes Lage- und Bewegungsempfinden der Finger und der Zehen. Bei einem Patienten war das Vibrationsempfinden an beiden Händen und an beiden unteren Extremitäten aufgehoben, während sich bei dem zweiten Erkrankten eine Pallhypoästhesie am ganzen Rumpf einschließlich der beiden unteren Extremitäten feststellen ließ. Beide Patienten konnten auf die Haut geschriebene Zahlen an keiner der Extremitäten erkennen.

Störungen der Koordination in Form einer Gang- und Standataxie konnten bei vier Patienten nachgewiesen werden, in einem Fall war gleichzeitig eine Rumpfataxie zu beobachten.

Eine Dysdiadochokinese war bei zwei Patienten festzustellen, in einem Fall mit beidseitiger Ausprägung.

14.4.6. Höhere cerebrale Funktionen, Psyche

Bei keinem Patienten ließen sich Störungen der höheren Hirnfunktionen feststellen.

Auch in der Beurteilung des psychischen Zustandes ergaben sich keine Auffälligkeiten.

Tab. 5: Hirnnervenstatus ,

Fall	Auffälligkeiten (Hirnnerv)
1	- Endstellnystagmus li (VIII)
	- Hypaesthesie li Gesichtshälfte (V)
2	- Hypakusis beidseits (VIII)
	- Hypaesthesie li Gesichtshälfte (V)
	Abschwächung d. Cornealreflex li
3	unauffällig
4	unauffällig
5	Blickrichtungsnystagmus beidseits (VIII)
6	Muskelwogen der Zunge (XII)
7	unauffällig
8	unauffällig
9	unauffällig
10	- Hypakusis links (VIII)
	Endstellnystagmus li
	- Atrophie M. trapezius (XI)

Tab. 6: Reflexverhalten / Pyramidenbahnzeichen

Fall	Reflexe	Pyramiden- bahnzeichen
1	- Areflexie d. oberen Extr. bds. - Fehlen d. Bauchhautreflexe - Hyperreflexie d. unteren Extr. bds.	- Babinski bds. - unerschöpfli. Fussklonus bds.
2	- Fehlen vom PSR li - Abschwächung ASR li	unauffällig
3	- Areflexie d. oberen Extr. bds.	unauffällig
4	unauffällig	unauffällig
5	- Fehlen von BSR und RPR li	unauffällig
6	- Hyporeflexie BSR, RPR bds. - Hyperreflexie TSR bds. - Fehlen d. Bauchhautreflexe - Hyperreflexie d. unteren Extr. bds.	- Babinski bds. - Trömner li
7	- Fehlen von BSR, RPR re - Fehlen d. Bauchhautreflexe - Hyperreflexie PSR bds.	- Babinski re - Rossolimo bds.
8	- Areflexie re obere Extr. - Fehlen d. Bauchhautreflexe - Hyperreflexie d. unteren Extr. bds.	- Babinski bds. - unerschöpfli. Fussklonus bds.
9	- Areflexie li obere Extr. - Fehlen d. Bauchhautreflexe	unauffällig
10	- Areflexie d. oberen Extr. bds. - Fehlen d. Bauchhautreflexe - Hyperreflexie PSR bds.	- Babinski li - Oppenheim bds.

Erläuterung:

BSR = Bicepssehnenreflex

RPR = Radiusperiostreflex (Brachioradialis-Reflex)

PSR = Patellarsehnenreflex (Quadriceps-Femoris-Reflex)

ASR = Achillessehnenreflex (Triceps-Surae-Reflex)

Tab. 7: Störungen der Motorik

Fall	obere Extremitäten	untere Extremitäten
1	- Kraftminderung in beiden Armen	- Kraftminderung in beiden Beinen - leichte Spastik li Bein
2	unauffällig	unauffällig
3	- Atrophie Mm interossei re	- Atrophie re Wadenmuskulatur
4	- Handmuskelparese re - Atrophie von Thenar- und Hypothenar re - Kraftminderung re Oberarmmuskulatur u. Schultergürtelmusk.	unauffällig
5	unauffällig	unauffällig
6	- deutl. Spastik li Arm - Handmuskelatrophie li - Handmuskelverschmächtigung re - Kraftminderung Schultergürtelmusk. li	- deutl. Spastik li Bein - leichte Spastik re Bein - Kraftminderung li M. quadriceps - Fussheberschwäche li
7	- Handmuskelatrophie re	- diskrete Atrophie der re unteren Extr. - Paraspastik
8	- Handmuskelschwäche re - Kraftminderung der Oberarmmuskulatur re - Spastizität re Arm	- Paraspastik - Kraftminderung d. re M. quadriceps - Fussheberparese re
9	Parese und Atrophie der li Handmuskulatur	unauffällig
10	- Handmuskelparese bds. - Atrophie der Oberarmmuskulatur u. d. Schultergürtelmuskulatur bds.	

Tab. 8: Sensibilitätsstörungen

Fall	Schmerz- Temperaturempfindung	Oberflächen-sensibilität	Tiefen-sensibilität
1	- Analgesie + Therm- anaesthesia li Körperhälfte kaudal C4	Hypaesthesia li Gesichtshälfte (V)	Gangataxie
2	- Hypalgesie + Thermhypaesthesia C2 - Th3 li	Hypaesthesia li Gesichtshälfte (V)	unauffällig
3	Analgesie + Therm- anaesthesia re Körperhälfte kaudal C4	unauffällig	unauffällig
4	Thermanaesthesia C6 - C8 re	Hypaesthesia C6 - C8 re	Dysdiadocho- kinese re
5	- Analgesie + Therm- anaesthesia C2 - C8 li	Hypaesthesia li Körperhälfte kaudal Th 6	unauffällig
6	Hypalgesie + Therm- hypaesthesia ges. Körper kaudal C3	Hypaesthesia ges. Rumpf + Extremitäten	- Pallanaesthesia beid. Hände + untere Extrem. - Störung von Be- wegungs- und Lageempf. der Zehen u. Finger - Standataxie
7	Hypalgesie der 4 Extremitäten	unauffällig	- Pallhypaesthesia kaudal Th 1 - Störung von Be- wegungs- u. La- geempf. d. Zehen - Standataxie
8	Hypalgesie + Therm- hypaesthesia C5 - C7 beidseits	unauffällig	Rumpf- und Standataxie
9	Analgesie + Therm- anaesthesia C3 - Th 1 li	unauffällig	unauffällig
10	Hypalgesie + Therm- hypaesthesia C4 - Th 12 bds.	Hypaesthesia ges. Rumpf, ob. Extr. bds., li u. Extr.	unauffällig

4.5. Laboruntersuchungen

Die im Rahmen der Routinediagnostik durchgeführten Laboruntersuchungen ließen bei fünf Patienten Abweichungen von der Norm feststellen.

In einem Fall fiel eine Erhöhung des Antistreptolysintiters auf, bei einem weiteren Patienten konnte ein deutlich positives C-reaktives Protein nachgewiesen werden. Bei einem Erkrankten zeigte sich eine Leukozytose bei relativer Lymphopenie. An weiteren Abweichungen ließ sich in einem Fall ein Anstieg der Transaminasen aufzeigen, in einem weiteren erhöhte Werte für Kreatinin, Harnsäure und Gesamtbilirubin. Eine Bakteriurie bestand bei zwei Patienten.

Die Untersuchung des Liquors auf den Glucosegehalt, die Zellzahl, das Gesamtprotein sowie die Liquorelektrophorese ließ bei sechs Patienten Auffälligkeiten erkennen. Eine Erhöhung des Gesamteiweißes mit Werten zwischen 41 mg% und 76 mg% konnte bei vier Patienten gefunden werden. Eine Vermehrung einer Globulinfraktion in der Elektrophorese ließ sich bei drei Patienten darstellen. In zwei Fällen wies die Beta-Globulinfraktion eine relative Vermehrung bei normalem Gesamteiweiß auf, bei einem Patienten ließ sich ein geringfügiger Anstieg der Alpha-Globuline bei leicht erhöhtem Gesamtprotein nachweisen. Keine Abweichungen von der Norm boten die Befunde für den Glucosegehalt und die Zellzahl im Liquor.

Tab. 9: Laboruntersuchungen

Fall	Routine-Labordiagnostik	Liquoruntersuchung
1	unauffällig	- relative Erhöhung von Beta- und Gammaglobulinen bei normalem Gesamteiweiss
2	Erhöhung von Kreatinin, Harnsäure, Gesamtbilirubin	- Erhöhung des Gesamteiweiss (41 mg%)
3	unauffällig	unauffällig
4	unauffällig	- Erhöhung des Gesamteiweiss (49 mg%)
5	- Erhöhung d. Transaminasen - positives C-reaktives Protein	- relative Vermehrung der Beta-Globuline bei normalem Gesamteiweiss
6	unauffällig	unauffällig
7	unauffällig	- Erhöhung des Gesamteiweiss (76 mg%)
8	- Leukocytose bei relativer Lymphopenie - Bakteriurie	unauffällig
9	- Bakteriurie	unauffällig
10	- erhöhter Antistreptolysin titer	- Erhöhung des Gesamteiweiss (67 mg%)

14.6. Apparative Untersuchungen

14.6.1. Röntgennativdiagnostik

Bei allen Patienten erfolgte eine radiologische Darstellung des Thorax, des knöchernen Schädels und der Wirbelsäule mit den entsprechenden Aufnahmetechniken. Beim Vorliegen bestimmter Beschwerden wurden die jeweiligen Skelettanteile geröntgt.

Die Aufnahmen des Thorax und des Schädel skeletts ließen in keinem der Fälle bedeutsame Veränderungen erkennen. Bei einem Patienten zeigte die Aufnahme des Handskeletts einseitige Akrolysen an den Endphalangen sowie eine allgemeine Atrophie des Knochens. In einem weiteren Fall konnte eine beidseitige Coxarthrose beschrieben werden. Bei acht Patienten konnte eine skoliotische bzw. Kyphoskoliotische Fehlhaltung der Wirbelsäule nachgewiesen werden. In zwei Fällen zeigte sich eine extrem starke Ausprägung, bei vier Patienten eine deutliche und bei zwei eine geringfügige Ausprägung der Wirbelsäulenveränderungen. Eine rein skoliotische Fehlhaltung ließ sich bei sechs Patienten beschreiben, wobei in vier Fällen der Brust- und Lendenwirbelsäulenbereich, in zwei Fällen der Halswirbelsäulenbereich betroffen war. Bei zwei Patienten zeigte sich eine Kyphoskoliose der Brustwirbelsäule bzw. eine Kyphosierung der Halswirbelsäule. Neben der Fehlhaltung ließen sich bei fünf Patienten zum Teil deutlich ausgeprägte spondylarthrotische Veränderungen in den entsprechenden Wirbelsäulenabschnitten nachweisen. Bei zwei Patienten fiel eine Erweiterung der Bogenwurzelstanz im Bereich der Halswirbelsäule und der oberen Brustwirbelsäule auf, in einem Fall bestand gleichzeitig eine Verkürzung des ventrodorsalen Wirbelkörperdurchmessers und eine Auftreibung des Halsmarkes im Bereich der oberen Halswirbelsäule.

Bei einem Erkrankten ließ sich eine Ausbildung von Hals-

rippen am siebten Halswirbelkörper aufzeigen, in einem weiteren Fall ergab sich eine Spondylolisthesis in Höhe des fünften Lendenwirbels.

14.6.2. Myelographie

Eine Myelographie mit positivem Kontrastmittel wurde bei acht Patienten durchgeführt. In vier Fällen zeigte sich ein unauffälliger Befund.

Eine Erweiterung des zervikalen Spinalkanals mit Einengung des Subarachnoidalraumes ließ sich bei zwei Patienten darstellen, wobei sich in einem Fall die Veränderungen bis in den Bereich der oberen Brustwirbelsäule erstreckten.

In einem Befund wurde eine Erweiterung des zervikalen Subarachnoidalraumes beschrieben.

Bei einem Patienten wurde der Verdacht auf einen mediolateralen Bandscheibenprolaps in Höhe von C4/5 geäußert.

14.6.3. Computertomographie

Eine computertomographische Darstellung der Halswirbelsäule und weiter kranial gelegener Anteile erfolgte bei allen Patienten. Als unauffällig beurteilt wurde das Computertomogramm bei fünf Patienten.

Bei vier Patienten konnte eine Erweiterung des zervikalen Spinalkanals festgestellt werden. Zystische Strukturen bzw. hypodense Areale in diesen Rückenmarksabschnitten ließen sich ebenfalls bei vier Patienten finden. In einem Fall wies das Computertomogramm eine Hyperdensität des zervikalen Myelon auf, bei einem weiteren Erkrankten ergab sich eine Erweiterung des Zentralkanals.

Als weitere Auffälligkeit wurde bei einem Patienten in Höhe des dritten Halswirbelkörpers ein doppelter Dornfortsatz im Sinne einer Spaltwirbelbildung festgestellt.

14.6.4. Elektroenzephalographie

Ein elektroenzephalographischer Befund lag bei sechs Patienten vor.

In einem Fall wurde eine bilaterale Funktionsstörung bei Belastung beschrieben, hinweisend auf einen tiefergelegenen Prozeß. Bei einem weiteren Patienten ergab sich eine Anomalie mit Betonung der hinteren Hirnabschnitte, welche ebenfalls auf eine tiefergelegene hirnbasale Störung hinweisen könnte.

Ein unauffälliger elektroenzephalographischer Befund zeigte sich in den übrigen Fällen.

14.6.5. Elektromyographie

In der elektromyographischen Ableitung aus der Muskulatur der oberen Extremitäten ließen sich bei neun Patienten Veränderungen im Sinne einer neurogenen Arthropathie feststellen.

In sieben Fällen zeigte sich ein deutlich ausgeprägter Befund, bei zwei Patienten waren nur diskrete Veränderungen nachzuweisen. Bei fünf Erkrankten waren sowohl die kleine Handmuskulatur als auch die Muskulatur der oberen Extremitäten und des Schultergürtels betroffen; vier Patienten wiesen Denervierungszeichen nur im Bereich der Hände auf. Ein beidseitiger Befund konnte bei fünf Patienten erhoben werden.

Ein gelichtetes Aktivitätsmuster bei maximaler Willkürinnervation als Zeichen der chronischen Denervierung wurde bei acht Patienten beobachtet. In sechs Fällen ließen Faszikulationen und Fibrillationspotentiale eine Aktivität des neurogenen Umbauprozesses erkennen.

Entsprechend den Ableitungen aus den Kennmuskeln der oberen Extremität könnten in fünf Fällen die Veränderungen den Myotomen C7/C8 zugeordnet werden. Bei den übrigen Patienten zeigte sich eine Denervierung im gesamten Bereich zwischen C4 und C8.

In einem Fall ließ sich neben einer beidseitigen neurogenen Atrophie im Bereich beider Hände und der Muskulatur der oberen Extremitäten und des Schultergürtels zusätzlich Faszikulationen, Fibrillationspotentiale sowie ein Übergangsmuster bei maximaler Willkürinnervation bei Ableitung aus dem M. trapezius und dem M. orbicularis oris nachweisen.

Bei einem anderen Patienten zeigte sich ein gelichtetes Aktivitätsmuster bei Ableitung aus dem linksseitigen M. tibialis anterior und dem M. extensor digitorum brevis der rechten unteren Extremität.

14.6.6. Elektroneurographie

Die Messung der motorischen und sensiblen Nervenleitungsgeschwindigkeit an den oberen und, beim Vorliegen einer Symptomatik, auch an den unteren Extremitäten ergab bei allen Patienten Werte innerhalb des Normbereiches.

Tab. 10: Befunde der Röntgennativdiagnostik

Fall	Wirbelsäulenveränderungen	sonstige Skelettveränderungen
1	<u>BWS:</u> geringe Skoliose	- Akrolysen an den Endphalangen der li Hand - Atrophie d. li Handskeletts
2	<u>HWS:</u> - Skoliose - Spondylarthrose	keine
3	<u>BWS, LWS:</u> - deutliche Skoliose - deutliche Spondylarthrose	keine
4	<u>HWS:</u> - Kyphosierung - Unkovertebralarthrose C4/5 ohne Einengung	keine
5	<u>HWS:</u> - Skoliose - Verkalkung vord. Längsband <u>BWS, LWS:</u> deutliche Spondylarthrose	Coxarthrose bds.
6	<u>HWS:</u> - Verkürzung d. ventro-dorsalen Wirbelkörperdurchmessers - Erweiterung d. Bogenwurzelndistanz - Auftreibung d. Halsmark <u>BWS:</u> - deutliche Kyphoskoliose - massive Spondylarthrose	keine
7	<u>HWS, obere BWS:</u> - Erweiterung d. Bogenwurzelndistanz <u>LWS:</u> Skoliose	keine
8	<u>HWS:</u> Halsrippen HWK 7	keine
9	<u>LWS:</u> Spondylolisthesis L5	keine
10	<u>LWS:</u> Skoliose	keine

Tab. 11: Myelographie, Computertomographie

Fall	Myelographie	Computertomographie
1	unauffällig	unauffällig
2	(nicht durchgeführt)	unauffällig
3	unauffällig	unauffällig
4	weiter subarachnoidalraum d. zervikalen Spinalkanals	- hypodense Areale HWK 5/6 - Spaltwirbelbildung HWK 3
5	unauffällig	unauffällig
6	deutliche Erweiterung des zervikalen Spinalkanals	- Erweiterung d. Spinalka- nales C2 - 7 - Erweiterung d. Zentralka- nales - Zystische Strukturen
7	(nicht durchgeführt)	- Auftreibung des Rücken- marks HWK 4 - 7 - Abnahme des Rückenmark- volumens in Höhe HWK 3
8	unauffällig	- hypodense Bereiche C2 - Th 1 - Zystische Strukturen C5/6 - Einengung des Subarach- noidalraumes C4 - Th 1 - Hyperdensität d. zervika- len Myelon
9	Auftreibung d. Duralsackes u. Einengung des Subarach- noidalraumes HWK 4 - BNK 3	- Erweiterung des Spinalka- nales C6 - Th 1 - Zystische Strukturen HWK 6 / 7
10	V.a. Bandscheibenprolaps L 4 / 5	unauffällig

Tab. 12: Elektromyographie - Befund

Fall	Beurteilung: Myotom - Zuordnung
1	chronische Denervierung C4 - C8 bds. mit Befundbetonung C7 / C8 bds.
2	chron. Denervierung C7 / C8 li
3	- chron. Denervierung C7 / C8 bds. - aktive Denervierung C8 re
4	chronische und aktive Denervierung C7 / C8 re
5	unauffällig
6	diskrete Denervierung C4 - C8 li
7	- chron. Denervierung C7 / C8 - aktive Denervierung C8 re
8	diskrete Denervierung C4 - C8 bds.
9	- chron. Denervierung C7 li - aktive Denervierung C8 li
10	chronische und aktive Denervierung C4 - C8 bds.

14.7. Intraoperative Befunde

Bei zwei Patienten wurde aufgrund zunehmender neurologischer Ausfälle eine Myelotomie mit Syrinxdrainage in den Subduralraum vorgenommen.

Intraoperativ ließ sich in einem Fall ein ausgedehnter zystischer Prozeß im Bereich der zervikalen Segmente C5 bis C7 feststellen; im zweiten Fall ergab die histologische Untersuchung des entnommenen Gewebematerials eine faserreiche Gliose des zervikalen Myelons.

15. DISKUSSION

In den dargestellten zehn Fällen machten sich die ersten Anzeichen der Syringomyelie im Alter zwischen 22 und 45 Jahren bemerkbar, wobei in über der Hälfte der Fälle eine Manifestation vor dem vierzigsten Lebensjahr zu beobachten war. Dies entspricht der in der Literatur angegebenen Altersverteilung der Erstmanifestation mit einem relativ gehäuften Auftreten im dritten und vierten Lebensjahrzehnt (45, 90).

Auch hinsichtlich der Geschlechtsverteilung konnte in Übereinstimmung mit den Angaben in der Literatur eine Bevorzugung des männlichen Geschlechtes in einem etwaigen Verhältnis von 2:1 gegenüber dem weiblichen gefunden werden (45, 90).

Bei neun Patienten waren in der Vorgeschichte keine Ereignisse oder Krankheiten zu erfahren, die eine Kausalität mit dem Auftreten der Syringomyelie vermuten lassen könnten. In diesen Fällen muß ein primär genuines Geschehen angenommen werden.

Bei einem Erkrankten ergab die Vorgeschichte ein schweres Trauma im Bereich der Halswirbelsäule mit Läsion des zervikalen Halsmarkes und die Möglichkeit der Entstehung einer sekundären Syringomyelie aufgrund regressiver Veränderungen des zervikalen Spinalkanals.

In Zusammenhang mit der Syringomyelie wird der Symptomenkomplex des Status dysraphicus als Ausdruck der embryonalen Fehlentwicklung gebracht. Derartige Zeichen ließen sich bei drei Erkrankten (Fall 4, 8, 9) als Halsrippen, Spaltwirbelbildung, einem hohen Gaumenbogen gemeinsam mit einer Mammadifferenz sowie einer Spondylolyse nachweisen.

Hinsichtlich der diagnostischen Wertigkeit dieser "Dysraphiezeichen" in Bezug auf die Syringomyelie sind die

Meinungen geteilt; Curtius und Lorenz (19) zeigen in ihren Studien auf, daß diese Veränderungen bei etwa 17 % der Bevölkerung vorkommen.

Im Schrifttum (10, 45, 92) wird auf die Bedeutung von sensiblen Reizerscheinungen als Früh- oder Erstsymptom der Syringomyelie hingewiesen.

Diese Störungen wurden von allen Patienten als initiale Beschwerden angegeben. In acht Fällen stellten Schmerzen mit zumeist einseitiger Lokalisation an einer oberen Extremität und im Bereich des Schultergürtels das Erstsymptom der Erkrankung dar; in einem Fall wurden initiale Schmerzen der Brustwirbelsäule angegeben. Fünf Patienten äußerten ein gleichzeitiges oder auch isoliertes Auftreten von Mißempfindungen im Bereich der Hände oder an der gesamten oberen Extremität.

Auffallend ist das von drei Patienten beobachtete Auftreten der sensiblen Reizerscheinungen unmittelbar im Anschluß an eine schwere körperliche Tätigkeit. Über diese Erscheinung wird auch von Foster und Hudgson (31) berichtet, die als auslösenden Faktor den plötzlich starken Anstieg des Liquordruckes innerhalb des Zentralkanals und der Syrinxhöhle sehen.

Bei der Hälfte der Patienten stellten sich innerhalb kurzer Zeit nach Auftreten der sensiblen Reizerscheinungen neurologische Ausfälle in Form dissoziierter Empfindungsstörungen oder Paresen in der entsprechenden Extremität ein. In den anderen Fällen entwickelte sich die weitere Symptomatik der Syringomyelie erst im späteren Krankheitsverlauf. Neben ihrer Bedeutung als Prodromalsymptomatik der Syringomyelie sind die sensiblen Reizerscheinungen teilweise auch als direkte Vorboten der dissoziierten Empfindungsstörungen und Paresen anzusehen. Entsprechende Beobachtungen werden auch im Schrifttum mitgeteilt (6, 89, 92).

Bei der stationären Aufnahme klagten alle Patienten

über sensible Reizerscheinungen. Während die Mißempfindungen weiterhin auf die oberen Extremitäten und den Schulterbereich, teilweise mit Ausdehnung auf den benachbarten Thorax oder die kontralaterale obere Extremität lokalisiert wurden, ließ sich in der Lokalisation der Schmerzsymptomatik eine Verschiebung feststellen. Nicht die initial geäußerten zervikobrachialen Schmerzen, sondern eine diffuse Schmerzhaftigkeit der Wirbelsäule stand bei den meisten Patienten im Vordergrund der angegebenen Beschwerden. Ähnliche Beobachtungen werden auch in den kasuistischen Mitteilungen von Hertel et al. (45) beschrieben. Als Hauptursache für die Rückenschmerzen werden von den Autoren Wirbelsäulenveränderungen, arthrogene Veränderungen sowie Muskelatrophien, Fehlbelastungen und Verspannungen angeschuldigt. Beachtung finden sollte die Äußerung von acht Patienten, daß immer gleichzeitig mit einer Zunahme der Schmerzsymptomatik auch eine Verschlechterung des gesamten Krankheitsbildes einhergegangen ist.

Als wesentliches diagnostisches Kriterium der Syringomyelie ist der Nachweis dissoziierter Empfindungsstörungen anzusehen, die nach Schliep (92) pathognomisch für die Krankheit sind.

Fast alle Patienten gaben bei der stationären Aufnahme als subjektive Beschwerden eine Beeinträchtigung der Schmerz- und Temperaturwahrnehmung an. Diese wurden von sechs Patienten als schmerzlose Verbrennungen oder Verletzungen im Bereich der Hände festgestellt. Auf die Bedeutung dieser anamnestischen Angabe als einen ersten Hinweis auf eine dissoziierte Empfindungsstörung im Rahmen der Syringomyelie hat Arens (3) hingewiesen.

Die Inspektion zeigte bei drei Patienten typische Verbrennungsnarben an den Händen. Verbrennungsnarben an den oberen Rumpfpartien, wie sie im Schrifttum angeführt werden (10), konnten nicht festgestellt werden.

Nach übereinstimmenden Angaben in der Literatur (89, 90, 92) sind die dissoziierten Empfindungsstörungen nicht als Frühsymptom der Syringomyelie zu werten. Bis auf zwei Ausnahmen (Fall 7, 8), in denen sich der gesamte Krankheitsverlauf durch eine rasche Progredienz auszeichnete, war das Auftreten von Störungen der Schmerz- und Temperaturempfindung erst in einer relativ späten Phase der Erkrankung zu beobachten. Bei drei Patienten traten die ersten Ausfälle erst nach einer Krankheitsdauer zwischen zehn und dreizehn Jahren auf.

Bei der neurologischen Untersuchung ließen sich bei allen Patienten Störungen in der Schmerz- und Temperaturwahrnehmung feststellen. Typische dissoziierte Empfindungsstörungen lagen in sieben Fällen vor, bei den anderen Patienten bestand gleichzeitig eine Beeinträchtigung der taktilen Oberflächensensibilität.

Eine vollständige Analgesie und Thermanästhesie konnte bei vier Patienten (Fall 1, 3, 5, 9) beobachtet werden, in den anderen Fällen war nur eine Abschwächung dieser Empfindungsqualitäten zu erkennen.

Ein Zusammenhang zwischen der Intensität der Sensibilitätsstörungen und der Krankheitsdauer ließ sich nicht finden. Ebenso wenig bestand eine Korrelation zur Ausprägung der übrigen Symptomatik.

Eine Dissoziation der dissoziierten Empfindungsstörung war bei zwei Patienten (Fall 4 und 6) zu erkennen. Nach Bodechtel und Schrader (10) ist die Beeinträchtigung einer der beiden Empfindungsqualitäten in der Initialphase der dissoziierten Empfindungsstörungen zu beobachten.

Die erstmals von Schlesinger (89) vorgenommene Differenzierung der dissoziierten Empfindungsstörungen in eine segmentale und eine strangförmige Anordnung war bei acht Patienten möglich.

Eine segmentale Anordnung lag bei sechs Erkrankten (Fall 2, 4, 5, 8, 9, 10) vor; in vier Fällen zeigte sich einseitiges und in zwei Fällen ein beidseitig symmetrisches

Verteilungsmuster. Betroffen waren die zervikalen und oberen thorakalen Segmente kaudal von C2 bis einschließlich Th 3. Eine beidseitige Ausdehnung auf alle Thorakalsegmente war im Fall 10 zu erkennen. Ein Ausfallsmuster vom Typ der Vorderseitenstrangläsion mit Sensibilitätsausfällen einer ganzen Körperhälfte kaudal der oberen Zervikalsegmente ließ sich bei zwei Patienten (Fall 1, 3) feststellen. Auch im Fall 5 läßt das Ausfallsmuster mit einer segmentalen Anordnung der dissoziierten Empfindungsstörung auf der einen Seite und gleichzeitig entsprechenden Sensibilitätsausfällen distal davon auf der kontralateralen Seite neben einer Unterbrechung der Schmerz- und Temperaturbahnen auf eine Alteration des Tractus spinothalamicus schließen.

Ein abweichendes Verhalten hinsichtlich dieser Anordnung war bei zwei Patienten (Fall 6, 7) zu beobachten. Im Fall 6 zeigte sich kaudal von C3 eine Herabsetzung der Empfindungswahrnehmung für alle Qualitäten im Sinne eines sensiblen Querschnittsyndroms. Die Diagnose der Syringomyelie ließ sich bei diesem Patienten stellen unter Berücksichtigung der übrigen Symptomatik, im wesentlichen vor allem aufgrund der deutlichen Befunde der Myelographie und der Computertomographie. Das Gesamtbild läßt in diesem Fall schließen auf ein fortgeschrittenes Stadium der Erkrankung mit ausgedehnten morphologischen Veränderungen im Zervikalmark.

Die Sensibilitätsstörungen im Fall 7 umfassten nur eine Hypalgesie der vier Extremitäten. Der unauffällige Befund der Elektroneurographie, wodurch wie auch bei allen anderen Patienten eine Schädigung der peripheren Nerven im Sinne eines Polyneuropathie-Syndroms weitgehend ausgeschlossen werden konnte, sowie die weitere Symptomatik und vor allem auch hier die Ergebnisse der Myelographie und der Computertomographie ließen auch in diesem Fall die Diagnose der Syringomyelie zu. Die letzte Bestätigung erfolgte durch den intraoperativ erhobenen

Befund und der histologischen Aufarbeitung des entnommenen Gewebematerials aus dem Zervikalkanal.

Störungen der taktilen Oberflächensensibilität sind nach Angaben in der Literatur (10, 45, 92) als Zeichen der Progredienz der Erkrankung zu werten und erst im fortgeschrittenen Krankheitsverlauf zu beobachten.

Vier der untersuchten Patienten (Fall 4, 5, 6, 10) wiesen eine Beeinträchtigung dieser Empfindungsqualität auf, wobei sich in drei Fällen eine annähernde Übereinstimmung der hypaesthetischen Areale und der Ausdehnung der dissoziierten Empfindungsstörung zeigte. Auch in den hier vorgestellten Fällen bestand eine deutliche Ausprägung der übrigen Symptomatik; die Erkrankungsdauer betrug zwischen 10 und 24 Jahren.

Nach Bodechtel und Schrader (10) können Störungen der taktilen Sensibilität vor allem dann festgestellt werden, wenn gleichzeitig trophische Störungen vorliegen. Diese Gemeinsamkeit war bei drei Patienten (Fall 4, 5, 6) zu beobachten.

Bei zwei Patienten (Fall 1, 2) konnte eine Hypaesthesia einer Gesichtshälfte nachgewiesen werden, was auf eine Läsion des sensiblen Anteils des N. trigeminus und eine bulbäre Ausdehnung des Krankheitsprozesses schließen läßt. Auch in anderen kasuistischen Mitteilungen (59, 90) werden diese Ausfälle beschrieben. Nach Scheid (88) sind bei einem primären oder sekundären Befall des Hirnstammes vor allem die hier verlaufenden Fasern und das Kerngebiet des N. trigeminus besonders häufig betroffen.

Störungen der Tiefensensibilität (spinale Ataxie, Störungen der Bewegungs- und Lageempfindung, Dysdiadochokinese, gestörtes Vibrationsempfinden) als Ausdruck der Alteration der Hinterstränge konnten bei der Hälfte der Patienten aufgezeigt werden. Ataktische Phänomene, die von Bodechtel und Schrader (10) als "nicht Seltenes" be-

schrieben werden, boten vier Patienten.

Eine ähnliche Bedeutung wie den dissoziierten Empfindungsstörungen in der Charakteristik der Syringomyelie ist den Störungen der Motorik beizumessen, insbesondere den atrophischen Paresen der oberen Extremitäten.

Sieben Patienten äußerten bei der Befragung das relativ frühzeitige Auftreten motorischer Ausfälle als Schwächegefühl in einer oberen Extremität oder häufiger noch als Einschränkung der Beweglichkeit der Finger. Nach Schliep (92) sind im Gegensatz zu den dissoziierten Empfindungsstörungen die atrophischen Paresen ein Frühsymptom der Syringomyelie.

Bei der Untersuchung ergaben sich mit Ausnahme der Fälle 2 und 5 bei allen Patienten motorische Ausfälle an den oberen Extremitäten und im Bereich des Schultergürtels. In fünf Fällen war eine einseitige Lokalisation festzustellen. Wie auch in den kasuistischen Mitteilungen von Schliep (92) und Hertel et al. (45) war auch in den hier vorgestellten Fällen mehr eine distale Betonung der Paresen mit Atrophien der kleinen Handmuskulatur zu erkennen. Eine gleichzeitige Atrophie oder Kraftminderung der Schultergürtelmuskulatur war bei drei Erkrankten (Fall 4, 5, 6) festzustellen. Hertel et al. (45) machten die Beobachtung, daß die Erkrankungsdauer der Patienten mit Atrophien an den Händen und im Schultergürtelbereich durchschnittlich um vier Jahre länger war als bei den Patienten mit isolierten Ausfällen. Auch in den hier vorgestellten Fällen war die Erkrankungsdauer zwischen 12 und 24 Jahren länger als bei den meisten anderen Erkrankten. Daß aber gerade in der Medizin immer wieder Ausnahmen von der Regel vorkommen, sei an Fall 2 demonstriert. Von diesem Patienten wurde nach 15jähriger Krankheitsdauer subjektiv keine Beeinträchtigung der Motorik geäußert und auch die körperliche Untersuchung ergab keinen auffälligen Befund.

Bis auf eine Ausnahme (Fall 4) bestand bei allen Erkrankten mit Muskelatrophien eine Abschwächung oder Areflexie der Muskeldehnungsreflexe an den oberen Extremitäten. Eine spastische Tonuserhöhung ließ sich in den Fällen 6 und 8 beobachten. Die Hyperreflexie des Tricepssehnenreflexes bei einem Patienten sowie das Fehlen der Bauchhautreflexe und die deutlich ausgeprägte Spastik der unteren Extremitäten bei beiden Patienten machen eine hohe Läsion der Pyramidenbahn wahrscheinlich.

Auch bei drei weiteren Patienten (Fall 1, 7, 10) kann aufgrund der Spastizität der Beine, der Hyperreflexie an den unteren Extremitäten und des Auftretens pathologischer Reflexe der Babinski-Gruppe eine Alteration der Pyramidenbahn angenommen werden.

Hertel et al. (45) werten das Auftreten spastischer Zeichen als prognostisch ungünstig. Auffallend ist, daß bei den Patienten mit spastischen Zeichen (Fall 1, 6, 7, 8) auch die anderen neurologischen Ausfälle (dissoziierte Empfindungsstörungen, Beeinträchtigung der Oberflächen- und Tiefensensibilität) und die weitere Symptomatik eine deutlichere Ausprägung als bei den anderen Patienten erkennen ließ. Entsprechend den anamnestischen Angaben zeichneten sich die Krankheitsverläufe bei diesen Patienten aus durch eine rasche Progredienz oder durch eine schubartige Verschlechterung nach vorangehender langsamer Verlaufsform.

Eine relativ hohe Übereinstimmung mit den Befunden der neurologischen Untersuchung ließ die elektromyographische Ableitung aus den entsprechenden Kennmuskeln erkennen. Abweichungen bestanden in den Fällen 4 und 5, wo sich bei unauffälligem Reflexverhalten Zeichen der aktiven und chronischen Denervierung an der oberen Extremität nachweisen ließen, bzw. sich trotz bestehender Areflexie ein Normalbefund im Elektromyogramm ergab.

Auffallend ist die Befundbetonung der Ausfälle auf die

Zervikalsegmente C7/C8 bei sechs Patienten. Dies entspricht den Angaben von Bodechtel und Schrader (10), daß schwermptomäßig die unteren Zervikalsegmente in den Syringomyelie-Prozeß einbezogen sind.

Eine Korrelation zwischen dem Nachweis aktiver Denervierungszeichen und der anamnestisch zu erfahrenden schubweisen Verlaufsscharakteristik bei acht Patienten ließ sich nicht finden.

Störungen des vegetativen Nervensystems prägen neben den Ausfällen der Sensibilität und der Motorik das Bild der Syringomyelie.

Wie auch von Döring (23) beschrieben, konnten bei dem vorliegenden Patientenkollektiv Störungen der Sekretion, Innervationsstörungen der glatten Muskulatur sowie Störungen der Durchblutung und deren Folgen nachgewiesen werden. Nicht bestätigt wurde die Beobachtung, daß derartige Störungen allen anderen Erscheinungen vorausgehen und jahrelang im Vordergrund der Erkrankung stehen können. Alle Patienten mit einer Beeinträchtigung vegetativer Funktionen wiesen deutliche andere neurologische Ausfälle auf. Ebenso ergab die Befragung, daß sich derartige Erscheinungen erst in einer späten Phase der Erkrankung manifestierten.

Eine Hyperhidrosis, wie sie in der Literatur (10, 23) als häufige Sekretionsanomalie angegeben wird, konnte bei zwei Patienten (Fall 4, 5) beobachtet werden. Möglicherweise wäre bei Einsatz gezielter diagnostischer Maßnahmen, beispielsweise dem Minorschen Schweißversuch, ein größerer Anteil zu verzeichnen.

Trophische Störungen der Haut und eine Akrozyanose an den Händen infolge Innervationsstörungen der glatten Muskulatur ließen sich bei drei Patienten (Fall 1, 5, 6) beschreiben. Als Veränderungen vom Morvanschen Typ sind die Mutilationen an den Fingern und Zehen der seitengleichen Extremitäten im Fall 1 zu charakterisieren.

Ebenfalls als Hinweis auf vegetative Störungen ist die Beobachtung zweier Patienten anzusehen, daß vor allem bei Kälteexposition eine Schwellung und Steifigkeit der Finger auftritt. Im gleichen Sinne zu werten ist die Aussage eines Patienten (Fall 9) über eine im Vergleich zu früher schlechtere Heilungstendenz nach Verletzungen. Ausgeprägte neurogene Arthropathien mit massiven arthrotischen Veränderungen, Frakturen und Pseudarthrosen an den oberen Extremitäten, wie sie in dieser Ausprägung, beispielsweise von Halbeis (41) oder auch von Tänzer (100) in ihren kasuistischen Mitteilungen beschrieben werden, waren in den vorliegenden Fällen nicht zu beobachten. Drei Patienten (Fall 3, 6, 7) wiesen eine eingeschränkte Beweglichkeit der Fingergelenke auf; bei einem anderen Patienten (Fall 10) bestand eine beidseitige Bewegungseinschränkung in den Schultergelenken jedoch ohne radiologisch nachweisbare Veränderungen. Eine deutliche Atrophie des Handskelettes mit Akrolysen an den Endphalangen einer Hand beschrieb der Röntgenbefund im Fall 1. Derartige Veränderungen werden auch von Karck (52) angeführt und sollten ebenso wie die klassischen neuropathischen Affektionen der großen Gelenke als trophoneurotische Störungen im Rahmen der Syringomyelie diagnostische Beachtung finden.

Als weitere Störungen der Innervation der glatten Muskulatur ließ sich bei zwei Patienten (Fall 6, 9) ein Horner-Syndrom feststellen, das sich seitengleich zu der übrigen neurologischen Symptomatik präsentierte. Von einem Erkrankten (Fall 3) wurde eine mit der schubartigen Verschlechterung der Gesamtsymptomatik einhergehende Störung der Blasenfunktion angegeben.

Als häufiger Befund bei der Syringomyelie werden skoliotische und kyphoskoliotische Veränderungen der Wirbelsäule beschrieben (91).

Ohne Berücksichtigung des Schweregrades waren diese Ver-

änderungen bei acht Patienten festzustellen. Bei Vorliegen eines deutlichen Befundes waren radiologisch neben den Wirbelsäulendeformierungen immer zum Teil massive spondylarthrotische Veränderungen zu erkennen.

Da keine anamnestischen Angaben über das zeitliche Auftreten der Wirbelsäulendeformierungen vorlagen, ist eine Aussage über eine mögliche Frühsymptomatik der Syringomyelie bzw. über eine Verschlechterung in Zusammenhang mit dem Einsetzen atrophischer Paresen nicht möglich. Nicht feststellen ließ sich die von Hertel et al. (45) beobachtete überwiegende Manifestation als Kyphoskoliose im Brustwirbelsäulenbereich.

Störungen im Hirnnervenbereich und somit Anzeichen einer möglichen bulbären Ausdehnung der Syringomyelie waren bei der Hälfte der Patienten (Fall 1, 2, 5, 6, 10) festzustellen.

Bis auf eine Ausnahme (Fall 1) lag eine Erkrankungsdauer von zehn Jahren und länger vor.

Neben den bereits erörterten einseitigen Ausfällen des sensiblen Anteils des N. trigeminus bei zwei Patienten (Fall 1, 2) war gleichzeitig bei einem dieser Erkrankten (Fall 1) sowie in zwei weiteren Fällen (Fall 5, 10) ein einseitiger Endstellnystagmus bzw. ein beidseitiger Blickrichtungsnystagmus zu beobachten. Nach Schliep (92) ist ein Nystagmus nach den sensiblen Störungen im Gesicht das häufigste Zeichen einer Beteiligung der Hirnnervenkerne. Auf eine Alteration des N. accessorius ist aufgrund der deutlichen Atrophie des M. trapezius im Fall 10 zu schließen.

Das bei einem Erkrankten (Fall 6) zu beobachtende Muskelwogen der Zunge als Zeichen einer möglichen Schädigung des N. hypoglossus ließ sich elektromyographisch nicht verifizieren.

Schwierig gestaltet sich auch die Aussage darüber, inwieweit sich die bei zwei Patienten (Fall 2, 10) festge-

stellte ein- bzw. beidseitige Hypakusis in die Symptomatik der Syringomyelie einordnen läßt oder als altersbedingter Befund zu werten ist. In der Literatur (88, 92) werden Hörstörungen als ein seltenes Ereignis bei der Syringobulbie angegeben. Für eine Mitbeteiligung des N. statoacusticus spricht in beiden Fällen das Vorliegen weiterer Hirnnervenstörungen.

Übereinstimmend mit den Angaben von Bodechtel und Schrader (10) waren auch in den vorliegenden Fällen die Hirnnerven V-XIII betroffen, was für die sekundäre Ausdehnung der Syrinxhöhle vom Zervikalmark in den Bulbus spricht.

In der differentialdiagnostischen Abgrenzung der Syringomyelie gegenüber raumfordernden Prozessen des Zervikalmarks ist neben der Beurteilung der Gesamtsymptomatik und der Verlaufscharakteristik vor allem der Untersuchung des Liquors auf eine Erhöhung des Gesamtproteingehaltes eine entscheidende Bedeutung beizumessen. Übereinstimmend mit den Angaben in der Literatur (10, 92) waren auch in den hier untersuchten Fällen keine wesentlichen Abweichungen des Liquorstatus von den Normalwerten zu erkennen. Die bei vier Patienten (Fall 2, 4, 7, 10) festgestellte geringfügige Erhöhung des Gesamtproteins auf Werte zwischen 41mg% und 76 mg% kann entsprechend den Untersuchungen Ellertsons (24) durchaus auch bei der Syringomyelie auftreten und ist nach Schliep (92) als Zeichen einer erhöhten Permeabilität der Blut-Liquor-Schranke zu interpretieren. Ebenfalls auf Permeabilitätsstörungen zurückzuführen sind mit großer Wahrscheinlichkeit die im Fall 1 und 5 elektrophoretisch aufgezeigten Veränderungen des Eiweißspektrums mit einer relativen Vermehrung der Beta-Globuline.

In der Routine-Labordiagnostik ließen sich keine Parameter aufzeigen, durch deren Abweichung vom Normalbefund eine Charakteristik für die Syringomyelie beschrieben werden könnte.

In der Hälfte der Fälle ließ sich die Diagnose erhärten durch den Befund der myelographischen Darstellung des Spinalkanals mit positivem Kontrastmittel und der computertomographischen Aufnahme der Halswirbelsäule, wobei letzterer sowohl in der quantitativen als auch in der qualitativen Aussagekraft ein höherer Stellenwert zuzuschreiben ist.

Eine deutliche Erweiterung des zervikalen Spinalkanals als Ausdruck der zystischen Auftreibung des Rückenmarkes war durch die Myelographie in den Fällen 6 und 9 zu erkennen.

Computertomographisch ließ sich dieser Befund bei zwei weiteren Patienten (Fall 7, 8) erheben. Eine Beschreibung der morphologischen Veränderungen im Rückenmark aufgrund einer Änderung des Dichteverhaltens war in den Fällen 4, 6, 8 und 9 möglich, wobei sich die zystische Umwandlung als hypodense Areale darstellten. Die im Fall 8 gleichzeitig festzustellende Hyperdensität des zervikalen Myelons ist als Ausdruck der Proliferation des Gliagewebes im Sinne einer Stiftgliose zu werten, was durch den operativen Befund und die histologische Untersuchung eine Bestätigung findet.

Eine Erweiterung des Zentralkanals im Sinne einer Hydromyelie, hinweisend auf eine Verbindung mit dem Ventrikelsystem und nach Gardners Theorie (34) Folge der Fehlentwicklung im Bereich der hinteren Schädelgrube, ließ sich im Fall 6 beschreiben.

Bei keinem Patienten konnte im kranialen Computertomogramm eine Erweiterung des Ventrikelsystems, neben der Hydromyelie wesentliches Kriterium der "kommunizierenden Form der Syringomyelie", nachgewiesen werden.

Die bei einigen Erkrankten aufgrund der Hirnnervenausfälle anzunehmende bulbäre Ausdehnung der Syringomyelie war im kranialen Computertomogramm nicht zu verifizieren. Auch ließ sich kein Zusammenhang herstellen hinsichtlich der diagnostischen Aussagemöglichkeit der Computertomographie und dem Ausprägungsgrad der klinischen Symptomatik.

16. ZUSAMMENFASSUNG

In der vorliegenden Arbeit wird an zehn Patienten, die zwischen 1977 und 1983 in der Neurologischen Klinik München / Großhadern aufgenommen wurden, das klinische Erscheinungsbild der Syringomyelie dargestellt und die Möglichkeiten des diagnostischen Vorgehens erörtert.

Die Analyse der Krankheitsbilder im Vergleich zu kasuistischen Mitteilungen im Schrifttum läßt eine für die Syringomyelie charakteristische Symptomatologie erkennen.

Als Prodromalerscheinungen der Erkrankung und teilweise auch als direkte Vorboten neurologischer Ausfälle sind SENSIBLE REIZERSCHEINUNGEN wie Schmerzen und Paraesthesien an den oberen Extremitäten anzusehen.

Eine Zunahme der Schmerzsymptomatik während des Krankheitsverlaufes kann die Progredienz des Leidens anzeigen.

Die Kardinalsymptome der Syringomyelie sind ein- oder beidseitige DISSOZIIERTE EMPFINDUNGSSTÖRUNGEN in vorwiegend segmentaler Anordnung und ATROPHISCHE PARESEN an den oberen Extremitäten mit Betonung auf die Handmuskulatur.

Eine Alteration der PYRAMIDENBAHN sowie die Beeinträchtigung der OBERFLÄCHENSENSIBILITÄT und der TIEFENSENSIBILITÄT ist im fortgeschrittenen Stadium der Erkrankung festzustellen, einhergehend mit einer Verschlechterung der Gesamtsymptomatik.

Die Beteiligung des VEGETATIVEN NERVENSYSTEMS am Krankheitsgeschehen äußert sich vorzugsweise als trophische Störungen der Haut und Sekretionsanomalien der Hände.

Eine nahezu regelmäßige Begleitsymptomatik stellen die WIRBELSÄULENDEFÖRMIERUNGEN mit sekundären spondylarthrotischen Veränderungen dar.

HIRNNERVENAUSFÄLLE manifestieren sich zumeist in einer

späten Phase der Erkrankung als Zeichen einer bulbären Ausdehnung der Syringomyelie.

Ein NORMALER LIQUORBEFUND, unter besonderer Beachtung des Gesamteiweißgehaltes, ist neben der Beurteilung des klinischen Erscheinungsbildes und der Verlaufsscharakteristik ein wesentliches Kriterium in der differentialdiagnostischen Abgrenzung der Syringomyelie gegenüber anderen raumfordernden Prozessen des Rückenmarkes.

Durch die ELEKTROMYOGRAPHIE ist eine Aussage über die schwerpunktmäßige Prozeßlokalisation möglich. Bei über der Hälfte der Patienten ergab sich eine Betonung auf die unteren Zervikalsegmente.

Durch die COMPUTERTOMOGRAPHIE kann in etwa der Hälfte der Fälle neben der Prozeßlokalisation auch die morphologische Veränderung des Myelons beschrieben werden.

TABELLENVERZEICHNIS

- Tab. 1: Vorstellung des Patientengutes
- Tab. 2: Anamnestische Angaben
- Tab. 3: Geäußerte Beschwerden bei stationärer Aufnahme
- Tab. 4: Befunde der internistischen Untersuchung
- Tab. 5: Hirnnervenstatus
- Tab. 6: Reflexverhalten / Pyramidenbahnzeichen
- Tab. 7: Störungen der Motorik
- Tab. 8: Sensibilitätsstörungen
- Tab. 9: Laboruntersuchungen
- Tab. 10: Befunde der Röntgennativdiagnostik
- Tab. 11: Myelographie / Computertomographie
- Tab. 12: Elektromyographie-Befund

ABBILDUNGSVERZEICHNIS

- Abb. 1: Querschnittsverteilung der Syringomyelie im Rückenmark

Bodechtel G. und A. Schrader: Die Syringomyelie und die spinale Gliose. In: H. Schwiegl, ed.: Handbuch der Inneren Medizin. Berlin, Springer (1953) 529
- Abb. 2: Pathomechanismus der Syringomyelie

Faulhauer K., G.Kremer: Neuere Aspekte der Syringomyelie. Nervenarzt 44 (1973) 304
- Abb. 3: Pathomechanismus der Syringomyelie

Maeder R.P., Mumenthaler M., Markwalder H.: Symptomatische zervikale Syringomyelie Dtsch. Med. Wschr. 95 (1970) 164

LITERATURANGABE

1. Alsen V.: Klinisch statische Untersuchungen über den Status dysraphicus, insbesondere die sog. Trophoneurose der unteren Extremitäten in ihren Beziehungen zur Myelodysplasie und Syringomyelie. Dtsch. Z. Nervenheilkunde 177 (1957) 156
2. Appleby A., Foster J.B., Hankinson J., Hudgson P.: The diagnosis and management of the Chiari anomalies in adult life. Brain 91 (1968) 131
3. Arens W.: Handverletzungen bei Syringomyelie. Mschr. Unfallheilk. 73 (1970) 49
4. Ballantine H.T., Ojemann R.G., Drew J.H.: Syringohydromyelia. Progr. neurol. Surg. 4 (1971) 227
5. Barnett H.J.M., Rewcastle N.B.: Chapt. XVII. In: Syringomyelia. Ed. by Barnett H.J.M., Foster J.B., Hudgson P. Saunders Co. Ltd., London-Philadelphia-Toronto 1973
6. Barnett H.J.M., Jousse A.T.: Posttraumatic syringomyelia (cystic myelopathy). In: Handbook of Clinical Neurology, Vol.26, Injuries of the Spine and Spinal Cord, Part II. Ed. by P.J.Vinken and G.W.Bruyn. North Holland Publ. Co., Amsterdam 1976, 113
7. Beichl L.: Über Fälle von Syringomyelie nach peripheren Infektionen. Nervenarzt 16 (1943) 444
8. Benini A., Kräyenbühl H.: Ein neuer chirurgischer Weg zur Behandlung der Hydro- und Syringomyelie. Schweiz. med. Wschr.99 (1969) 1137
9. Bielschowsky M. und Unger E.: Syringomyelie mit Teratom- und extramedullärer Blastombildung. J. Psychol. Neurol. (Lpz) 25 (1920) 173
10. Bodechtel G. und Schrader A.: Die Syringomyelie und die spinale Gliose. In: H.Schwiegk, ed.: Handbuch der Inneren Medizin. Berlin, Springer (1953) 529
11. Boman K., Iivanainen M.: Prognosis of syringomyelia. Acta neurol. scand. 43 (1967) 61
12. Brain R., Wilkinson M.: Cervical arthropathy in syringomyelia, tabes dorsalis and diabetes mellitus. Brain 81 (1958) 275
13. Bremer F.W.: Klinische Untersuchungen zur Ätiologie der Syringomyelie, der "Status dysraphicus". Dtsch. Z. Nervenheilk. 95 (1926) 1
14. Bremer F.W.: Syringomyelie und Status dysraphicus Fortschr. Neurol. Psychiat. 9 (1937) 103

15. Cahan L.D., Bentson J.R.: Considerations in the diagnosis and treatment of syringomyelia and the Chiari malformation. J. Neurosurg. 57 (1982) 24
16. Chiari A.: Über Veränderungen des Kleinhirns infolge von Hydrocephalie des Großhirns. Dtsch. med. Wschr. 17 (1891) 1172
17. Chung H.D., De Mello D.E., D'Souza N., Estrada J.: Infantile Hypoventilation syndrome, neuroenteric cyst, and syringobulbia. Neurol. 32 (1982) 441
18. Conway L.W.: Hydrodynamic studies in syringomyelia. J. Neurosurg. 27 (1967) 501
19. Curtius F., Lorenz J.: Über den Status dysraphicus. Z. Neur. 149 (1934) 1
20. De Busscher J., Scherer H., Thomas F.: Recklinghausen's neurofibromatosis combined with true syringomyelia. J. belge Neurol. Psychiat. 38 (1938) 788
21. Decker K.: Über die Röntgenstrahlenbehandlung der Syringomyelie. Strahlentherapie 80 (1949) 265
22. Delherm L.: Die Röntgenbehandlung der Syringomyelie. Strahlentherapie 56 (1936) 50
23. Döring G.: Zur Klinik vegetativer Störungen bei Syringomyelie und über trophische Störungen im allgemeinen. Dtsch. med. Wschr. 74 (1949) 754
24. Ellertson A.B.: Semiologic diagnosis of syringomyelia related to roentgenologic findings. Acta neurol. scand. 45 (1969) 385
25. Ellertson A.B.: Syringomyelia and other cystic spinal cord lesions. Acta neurol. scand. 45 (1969) 418
26. Estienne C.: zitiert bei Schliep G.: Syringomyelia and syringobulbia. In: Handbook of Clinical Neurology, Vol. 32, Congenital Malformations of the Spine and Spinal Cord. Ed. by P.J. Vinken and G.W. Bruyn. North-Holland Publ. Co., Amsterdam 1978
27. Faulhauer K., Kremer G.: Neuere Aspekte der Syringomyelie. Nervenarzt 44 (1973) 304
28. Ferry, D.J., Hardman H.M., Earle K.M.: Syringomyelia and intramedullary neoplasm. Med. Ann. D.C. 38 (1969) 363
29. Finlayson A.I.: Syringomyelia and related conditions. In: Clinical Neurology, Vol. 2, 1st Ed., Ed. by A.B. Baker, Harper and Brothers, New York, N.Y. (1955) 1361
30. Finke J.: Geschmacksschwitzen bei Syringomyelie. Nervenarzt 33 (1962) 133

31. Foster J.B., Hudgson P.: Chapt. I to VIII. In: Syringomyelia, Ed. by H.J.M. Barnett, J.B. Foster and P.Hudgson. Saunders Co. Ltd., London-Philadelphia-Toronto 1973
32. Gagel O.: Syringomyelie. In: Handbuch der Neurologie. Bd. 16, hrsg. von O. Bumke u. O.Foerster, Springer, Berlin 1936, 313
33. Gardner W.J., Abdullah A.F., McCormack L.J.: The varying expression of embryonal atresia of the fourth ventricle in adults. J. Neurosurg. 14 (1957) 591
34. Gardner W.J.: Hydrodynamic mechanism of syringomyelia: its relationship to myelocele. J. Neurol. Neurosurg. Psychiat. 28 (1965) 247
35. Gardner W.J.: Myelocele: rupture of the neural tube. Clin. Neurosurg. 15 (1968) 57
36. Gerlőczy F.: Ein Fall von einer im Kindesalter beobachteten Syringomyelie. Kinderärztliche Praxis 11 (1940) 88
37. Gnieser E.: Syringomyelie mit multiplen Gliomen. Beitr. path. Anat. 95 (1925) 268
38. Goeters W.: Zentrale Gliose (Syringomyelie) bei einem 7jährigen Jungen. Mschr. Kinderheilkunde 82 (1940) 231
39. Goriainova R.W., Kossinskaya N.S.: Röntgenologische Beobachtungen über Charakter und Dynamik der Schädigung am Knochengelenkapparat bei Syringomyelie. Radiol. diagn. (Berl.) 9 (1968) 219
40. Gross H.: Syringomyelie oder Lepa? Med. Welt 15 (1961) 802
41. Halbeis K., Meznik F.: Knochen- und Gelenkveränderungen bei Syringomyelie. Wien. med. Wschr. 115 (1965) 618
42. Hallen O., Trappmann H.: Über die Röntgenstrahlenbehandlung der Syringomyelie. Strahlentherapie 139 (1970) 527
43. Henneberg R. und Koch M.: Zur Pathogenese der Syringomyelie und über Hämatomyelie bei Syringomyelie. Mschr. Psychiat. Neurolog. 54 (1923) 117
44. Hertel G.: The Width of the Cervical Spinal Canal and the Size of the Vertebral Bodies in Syringomyelia. Europ. Neurol. 9 (1973) 168
45. Hertel G., Kramer S., Placzek E.: Die Syringomyelie. Nervenarzt 44 (1973) 1
46. Hertel G. und K. Ricker: A geomedical study on the distribution of Syringomyelia in Germany. Excerpta Medica International Congress series No.434 Neurology Amsterdam (1977) 353

47. Hertel G., Ricker K.: Die Syringomyelie. In: Neurologie in Praxis und Klinik. Hrsg. von H. Chr. Hopf, K. Poeck, H. Schliack. Bd. I, Thieme Verlag Stuttgart - New York (1983) 7.76
48. Hoffmann J.: Zur Lehre von der Syringomyelie. Dtsch. Z. Nervenheilkunde 3 (1893) 1
49. Hopf H.C., Hufschmidt H.J., Schaltenbrand G.: Elektromyographische Untersuchungen bei Syringomyelie und amyotrophischer Lateralsklerose. Dtsch. Z. Nervenheilk. 186 (1965) 529
50. Ivaň L.: Beiträge zur Klinikopathologie der "Arthrolisis Syringomyelica". Psychiat. Neurol. (Basel) 147 (1964) 157
51. Jacobi H.M., Krott H.M.: Ulnarispareesen bei Syringomyelie. Nervenarzt 46 (1975) 68
52. Karck G.: Auffallende Skelettveränderungen bei Syringomyelie. Fortschr. Röntgenstr. 98 (1963) 27
53. Kirgis H.D. und Echols D.H.: Syringoencephalomyelia J. Neurosurg. 6 (1949) 368
54. Lang B., Mikula F., Trněcka J., Bohunek V.: Glykoproteide des Liquors. IV. Die Glykoproteide im Liquor bei verschiedenen neurologischen Erkrankungen. Klin. Wschr. 37 (1959) 639
55. Lapresle J.: zitiert bei Hertel G., Kramer S., Placzek E.: Die Syringomyelie. Nervenarzt 44 (1973) 1
56. Leyden E.: Über Hydromyelus und Syringomyelie. Arch. path. Anat. Physiol. 68 (1876) 1
57. Logue V., Edwards M.R.: Syringomyelia and its surgical treatment - an analysis of 75 patients. J. Neurol. Neurosurg. Psychiat. 44 (1981) 273
58. Love J.G., Olafson R.A.: Syringomyelia: a look at surgical therapy. J. Neurosurg. 24 (1966) 714
59. Maeder R.P., Mumenthaler M., Markwalder H.: Symptomatische zervikale Syringomyelie. Dtsch. Med. Wschr. 95 (1970) 164
60. Marinesco G.: Zit. bei Bodechtel G., Schrader A.: Die Syringomyelie und die spinale Gliose. In: Handbuch der Inneren Medizin. 4. Aufl. Hrsg. von H. Schwiegl, Springer, Berlin 1953
61. McIlroy W.J., Richardson J.C.: Syringomyelia: A clinical review of 75 cases. Canad. med. Ass. J. 93 (1965) 731
62. McLaurin R., Bailey O., Schurr P.H., Ingraham F.D.: Myelomalacia and multiple cavitations of spinal cord secondary to adhesive arachnoiditis. Arch. Path. 58 (1954) 138

63. McRae D.L., Standen J.: Roentgenologic findings in syringomyelia and hydromyelia. *Amer. J. Roentgenol.* 98 (1964) 595
64. Melmon K.L., Rosen S.W.: Lindau's disease. *Amer. J. Med.* 36 (1964) 595
65. Morvan A.M.: Zit. bei Bodechtel G., Schrader A.: Die Syringomyelie und die spinale Gliose. In: *Handbuch der Inneren Medizin*. 4. Aufl. Hrsg. von H. Schwiegk, Springer, Berlin 1953
66. Mouren P., Rouby M., Nicolai M.: Les douleurs de la syringomyélie. *Marseille-med.* 101 (1964) 567
67. Mulvey B.E. und Riely L.A.: Familial syringomyelia and status dysraphicus. *Ann. intern. Med.* 16 (1942) 966
68. Nasserli M., Dürr W., Schliack H.: Fehldeutungen arthropathischer Knochen- und Gelenkveränderungen bei der Syringomyelie. *Der Chirurg* 11 (1964) 517
69. Netsky M.G.: Syringomyelia: clinicopathologic study. *Arch. Neurol. Psychiat.* 70 (1953) 741
70. Netsky M.G.: Diffuse meningiomatosis, arachnoidal fibrosis and syringomyelia. *Arch. Neurol. Psychiat.* 78 (1957) 553
71. Newman PK, Terenty TR, Foster JB: Some observations on the pathogenesis of syringomyelia. *J. of Neurol. Neurosurg. and Psychiat.* 44 (1981) 964
72. Nishio S., Matsuno H., Fukui M., Tateishi J., Kitamura K.: Cerebellar medulloblastoma associated with lumbosacral syringomyelia. *J. Neurol.* 227 (1982) 67
73. Nonne M.: Über radiographisch nachweisbare akute und chronische "Knochenatrophie" (Sudeck) bei Nervenenerkrankungen. *Fortschr. Röntgenstr.* 5 (1902) 293
74. Ostertag B.: Dysraphie und Syringomyelie. In: W. Scholz, ed.: *Handbuch der Speziellen Pathologischen Anatomie und Histologie*. Vol. 13, IV. Berlin, Springer (1956) 427
75. Ollivier D. Angers C.P.: zitiert bei Schliep G.: Syringomyelia and syringobulbia. In: *Handbook of Clinical Neurology*, Vol. 32, *Congenital Malformations of the Spine and Spinal Cord*. Ed. by P.J. Vinken and G.W. Bruyn. North-Holland Publ. Co., Amsterdam 1978.
76. Pendergrass E.P.I., Schaeffer J.P., Hodes P.J.: *The Head and Neck in Roentgen Diagnosis*, 2nd Ed. Thomas, Springfield 1956
77. Perttala Y., Hurri L.: Roentgenologic joint changes in syringomyelia. *Ann. Chir. Gynaec. Fenn.* 54 (1965) 406

78. Peters G.: Klinische Neuropathologie. 2nd Ed. Stuttgart, Thieme (1970) 306
79. Phillips T.W., Kindt G.W.: Syringoperitoneal shunt for syringomyelia: A preliminary report. Surg. Neurol. Vol.16, No.6 (1981) 462
80. Poeck K.: Lehrbuch der Neurologie. V. Aufl. Springer Berlin, Heidelberg, New York (1978) 401
81. Pool J., Turner O.: Ependymoma of spinal cord: subtotal intramedullary removal from syringomyelic cavity. J. Neurosurg. 3 (1946) 348
82. Poppe W.: Symmetrische trophische Veränderungen als jahrelang vorausbestehendes Initialsymptom einer Syringomyelie. Z. ärztl. Fortbild. 58 (1964) 171
83. Portal A.: zitiert bei Schliep G.: Syringomyelia and syringobulbia. In: Handbook of Clinical Neurology, Vol.32, Congenital Malformations of the Spine and Spinal Cord. Ed. by P.J. Vinken and G.W. Bruyn. North-Holland Publ. Co., Amsterdam 1978
84. Poser Ch.M.: The relationship between syringomyelia and neoplasms. Springfield, Ill., C.C. Thomas (1956)
85. Pullicino P., Kendall B.E.: Computed tomography of "cystic" intramedullary lesions. Neuroradiol. 23 (1982) 117
86. Raymond F.: La syringomélie. Rev. gén. clin. Thér. 19 (1905) 817
87. Rosenthal W.: Über eine eigentümliche mit Syringomyelie komplizierte Geschwulst des Rückenmarks. Beitr. patholog. Anatomie 23 (1898) 111
88. Scheid W.: Die Syringomyelie. Lehrbuch der Neurologie, 4. Aufl. Thieme, Stuttgart 1980, 821
89. Schlesinger H.: Die Syringomyelie. Leipzig-Wien: Deuticke 1902
90. Schliep G., Ritter U.: Klinik der Syringomyelie. Fortschr. Neurol. Psychiat. 39 (1971) 53
91. Schliep G.: Syringomyelia and syringobulbia. In: Handbook of Clinical Neurology, Vol. 32, Congenital Malformations of the Spine and Spinal Cord. Ed. by P.J. Vinken and G.W. Bruyn. North-Holland Publ. Co., Amsterdam 1978
92. Schliep G.: Probleme der Syringomyelie. Fortschr. Neurol. Psychiat. 47 (1979) 557
93. Schmidt R.F., Thews G.: Physiologie des Menschen. Springer, Berlin-Heidelberg-New York, Neunzehnte Aufl. (1977) 74

94. Simon T.: Über Syringomyelie und Geschwulstbildung im Rückenmark. Arch. Psychiat. Nervenkr. 5 (1875) 120
95. Skall-Jensen J.: Osteoarthropathy in syringomyelia. Acta radiol. (Stockh.) 38 (1952) 382
96. Soyka D.: Vasoaktive Therapie bei Syringomyelie und degenerativen Systemkrankheiten. Münch. med. Wschr. 32 (1966) 1572
97. Spiller W.G.: Syringomyelia. Brit. med. J. 2 (1906) 1017
98. Staemmler M.: Hydromyelie, Syringomyelie und Gliose. Springer, Berlin 1942
99. Struppler A., Ruprecht E.O.: Elektromyographie (EMG) und Elektroneurographie (ENG). Z. EEG-EMG 2 (1971) 2
100. Tänzer A.: Die Arthropathia syringomyelica unter besonderer Berücksichtigung ihrer akuten Entwicklungsphase. Dtsch. Z. Nervenheilk. 179 (1959) 22
101. Taverner D.: Clinical applications of electromyography. In: S. Licht, ed.: Electrodiagnosis and Electromyography, New Haven, Conn., E.Licht (1961) 363
102. Thurel R., Gruner J.: Hydrocéphalie et syringomyélie. Rev. Neurol. 82 (1950) 413
103. Weber G.: Rückenschmerzen bei neurologischen Erkrankungen. Therap. Umsch. 28 (1971) 48
104. Weed L.H.: The development of the cerebrospinal spaces in pig and man. Carnegie Inst. Wash., Publ. 225 (1917)
105. Well C.E.C., Spillane J.D., Bligh A.S.: The cervical spinal canal in syringomyelia Brain 82 (1959) 23
106. Wieland C.: Telegammatherapie der Syringomyelie. Med. Klin. 62 Nr.25 (1967) 988
107. Williams B.: Hypothesis: the distending force in the production of "communicating syringomyelia". Lancet 2 (1969) 189
108. Williams B.: The distending force in the production of communicating syringomyelia. Lancet 2 (1970) 41
109. Williams B., Turner E.: Communicating syringomyelia presenting immediately after trauma. Acta Neurochirurgica 24 (1971) 97
110. Williams B.: A critical appraisal of posterior fossa surgery for communicating syringomyelia. Brain 101 (1978) 223

LEBENS LAUF

NAME		Wilhelm Osman
GEBOREN	19.06.1955	in Sonthofen
SCHULAUSSBILDUNG	1961 - 1965	Volksschule Sonthofen
	1965 - 1974	Gymnasium Oberstdorf Abschluß: Abitur
ZIVILDIENTST	1975 - 1976	Bayerisches Rotes Kreuz in Sonthofen. Ausbildung und Einsatz im Rettungsdienst
STUDIUM	1976 - 1977	Biologie/Chemie an der Universität Regensburg
	1977 - 1984	Humanmedizin an der Ludwig-Maximilians-Universität München
PRÜFUNGEN	März 1980	Ärztliche Vorprüfung
	März 1981	Erster Abschnitt der Ärztlichen Prüfung
	Aug. 1983	Zweiter Abschnitt der Ärztlichen Prüfung
	Okt. 1984	Dritter Abschnitt der Ärztlichen Prüfung
PRAKTISCHES JAHR	1983 - 1984	Innere Medizin, Klinikum Ingolstadt Chirurgie, München Schwabing Orthopädie, München Harlaching
APPROBATION ZUM ARZT	Nov. 1984	

